

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1960

THÈSE

N°

800

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Stanislas TOMKIEWICZ

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 10 novembre 1925, à Varsovie (Pologne)

Présentée et soutenue publiquement le 29 juin 1960

LA TETANIE DU GRAND ENFANT

Président : M. LELONG, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1960

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1960

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Stanislas TOMKIEWICZ

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 10 novembre 1925, à Varsovie (Pologne)

Présentée et soutenue publiquement le 29 juin 1960

LA TETANIE DU GRAND ENFANT

Président : M. LELONG, Professeur



IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1960

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonquet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN : Léon BINET, *Membre de l'Institut*

1^{er} ASSESSEUR : Jean VERNE — 2^e ASSESSEUR : Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.), SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Educat. phys. et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.), BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.), DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale ..	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.), POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Embryologie	TÜCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales :	
<i>Beaujon</i> : LORTAT-JACOB (J.-L.) — <i>Cochin</i> : LÉGER (L.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : PATEL (J.)	
— <i>Pitié</i> : CORDIER (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : GOSSET (J.) — <i>Salpêtrière</i> : SICARD (A.)	
— <i>Tenon</i> : OLIVIER (Cl.).	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurg. orthopédique et réparat. (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) ..	GAUDART D'ALLAINES (F. DE)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec) ..	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) .	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilit. (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) .	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales :	
<i>Boucicaut</i> : LENÈGRE (J.) — <i>Broussais</i> : SOULIÉ (P.) — <i>Cochin</i> : JUSTIN-BESANÇON (L.) :	
<i>BROUET</i> (G.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : BARIÉTY (M.) — <i>Lariboisière</i> : SÈZE (S. DE) — <i>Pitié</i> :	
<i>DREYFUS</i> (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : KOURILSKY (R.).	
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. DE)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales :	
<i>Baudelocque</i> : LACOMME (M.) — <i>Foch</i> (Suresnes) : MERGER (R.).	
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) .	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) ..	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) ..	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) .	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) ..	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) ..	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Médecine	BOUR (H.), LHERMITTE (F.), PEQUIGNOT (H.)
------------------	--

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie :

MM. CABROL (C.); COUINAUD (C.);
GILLOT (C.); OLIVIER (G.).

Anatomie pathologique :

Mlle GAUTHIER-VILLARS (P.), *pr. s. ch.*; MM. ABELANET (R.); BUSSEY (F.); CHOMETTE (G.); GOUYGOU (Ch.), *m. conf.*; NEZELOFF (Ch.); ORCEL (L.); PAILLAS (J.).

Anesthésiologie :

MM. KERN (E.); VOURC'H (G.).

Bactériologie :

MM. BARBIER (P.); CHRISTOL (D.);
LE MINOR (L.); TOURNIER (P.).

Biochimie médicale :

MM. BAULIEU (Et.), *m. conf.*; BOURILLON (R.); CARTIER (P.); DREYFUS (J.-Cl.); GONNARD (P.); KRUH (J.); JÉROME (H.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. PLAS (F.).

Carcinologie :

MM. BOIRON (M.); DENOIX (P.);
MATHÉ (G.); SELIGMANN (M.).

Dermato-Syphiligraphie :

MM. CIVATTE (J.); DUPERRAT (B.).

Electro-Radiologie :

M. LEDOUX-LEBARD (G.).

Hématologie :

MM. BESSIS (M.); BILSKI-PASQUIER (G.); DAUSSET (J.); DUHAMEL (G.).

Histologie :

MM. COUJARD (R.), *pr. s. ch.*; MAROIS (M.); RACADOT (J.).

Hydrologie :

MM. BESANÇON (F.); CORNET (A.).

Hygiène :

MM. BOYER (J.), *pr. s. ch.*; BLANCHER (G.); Mlle CORRE-HURST (L.); M. SAPIN-JALOUSTRE (H.).

Maladies infectieuses :

MM. BASTIN (R.); DUPONT (V.).

Médecine légale :

MM. DEROBERT (L.), *pr. s. ch.*; FOURNIER (E.); GUENIOT (M.); HADENGUE (A.).

Médecine du travail : M. ALBAHARY (C.).

Neuro-chirurgie : M. PERTUISSET (B.).

Obstétrique :

MM. GRANJON (A.); HERVET (E.); LE LORIER (G.); LÉVY (J.); MORIN (P.); MUSSET (R.); ROBÉY (M.); SENÈZE (J.); SUREAU (C.); THOYER-ROZAT (J.).

Ophthalmologie :

MM. BRÉGEAT (P.); DUBOIS (A.);
SARAUX (H.).

Orthopédie :

MM. JUDET (R.); MEARY (R.); POSTEL (M.); RAMADIER (J.).

Oto-rhino-laryngologie :

MM. DEBAIN (J.); PIALOUX (P.).

Parasitologie :

MM. GOLVAN (Y.); LAPIERRE (J.).

Pathologie chirurgicale :

MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.); CAUCHOIX (J.); CERBONNET (G.); CHATELIN (C.-L.); DUBOST (Ch.); DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.); GARBAY (M.); GARNIER (H.); GAUDART D'ALLAINES (Cl. de); GERMAIN (A.); LATASTE (J.); LÉVÊQUE (B.); LOYGUE (J.); MERCADIER (M.); NATALI (J.); PELLERIN (D.); PERROTIN (J.); ROBERT (H.); THOMERET (G.).

Pathologie exotique : M. SCHNEIDER (J.).

Pathologie expérimentale :

MM. BENHAMOU (J.-P.); BERTHAUX (P.); BOIVIN (P.); CROSNIER (J.); HARTMANN (L.); LÉPER (J.); MAURICE (J.); MIKOL (Cl.); RICHET (G.).

Pathologie médicale :

MM. AUSSANNAIRE (M.); BOUVIER (J.); BOUVRAIN (Y.); BRICAIRE (H.); BRISSAUD (H.); BROCARD (H.); BUGE (A.); CATINAT (J.); CHRÉTIEN (J.); COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.); COURRY (C.); ÉTIENNE (J.-P.); FREZAL (J.); FRITEL (D.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (J.); HOUSSET (E.); LAROCHE (Cl.); LESOBRE (R.); MACREZ (C.); MOREAU (L.); NICK (J.); ROYER (P.); TOUTNEUR (R.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture :

MM. JOSEPH (R.); LAFOURCADE (J.); LEPERCQ (G.); MANDE (R.); MOZZICONACCI (P.); POLONOVSKI (C.); ROSSIER (A.); VIALATTE (J.).

Pharmacologie :

MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.).

Physiologie :

MM. BARRES (G.); DEJOURS (P.); DURAND (J.); GIRARD, *m. conf.*; HUGELIN (A.); SCHERRER (J.).

Physique médicale :

MM. CHANTEUR (J.); GOUGEROT (L.), *m. conf.*, *pr. s. ch.*; GREMY (F.), *m. conf.*; MILHAUD (G.); PELLERIN (P.); ROUCAÏROL (J.-Cl.); TUBIANA (M.), *m. conf.*

Pneumo-ptisiologie :
 MM. KREIS (B.); MEYER (A.);
 RENAULT (P.).
 Psychiatrie : M. PICHOT (P.).
 Psychiatrie infantile :
 MM. DENIKER (P.); DUCHÉ (D.);
 FLAVIGNY (H.); LAPRESLE (J.).
 Rhumatologie : M. DELBARRE (F.).

Stomatologie :
 M. CERNÉA (P.); Mme CHAPUT (A.),
m. conf. agr.; M. GRELLET (M.).
 Thérapeutique :
 MM. CHASSAGNE (P.); LAMOTTE (M.);
 MARCHÉ (J.).
 Urologie :
 MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.);
 QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).
 Clinique chirurgicale :
 MM. ABOULKER (P.); AMELINE (A.),
pr. s. ch.; VERNE (J.-M.).
 Clinique médicale :
 MM. PERRAULT (M.); RAMBERT (P.);
 THIEFFRY (S.).
 Clinique obstétricale :
 MM. GRASSET (J.); MAYER (M.).

Clinique ophtalmologique :
 MM. DESVIGNES (P.); OFFRET (G.).
 Clinique oto-rhino-laryngologique :
 M. MADURO (R.).
 Clinique pédiatrique et puériculture :
 M. LAPLANE (R.).
 Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).
 Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie M. HAUDUROY (P.), *prof. sans chaire*
 Pathologie chirurgicale M. RUDLER (J.), *prof. sans chaire*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Milles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MA MÈRE

A TOUS LES MIENS ASSASSINÉS PAR LES FASCISTES

AUX COMBATTANTS DU GHETTO DE VARSOVIE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MARCEL LELONG

Professeur de la Chaire de Clinique de Puériculture
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin des Hôpitaux
Commandeur de la Légion d'Honneur

*Qui m'a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.*

*Qu'il veuille bien trouver ici l'assurance
de ma vive reconnaissance et de mon pro-
fond respect.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR HENRI-PIERRE KLOTZ

Médecin des Hôpitaux de Paris
Chef de Service à l'Hôpital Bichat

*Qui m'a guidé dans l'accomplissement de
ce travail.*

*Qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de ma sincère reconnaissance.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT :

MONSIEUR LE PROFESSEUR CAMILLE LIAN
MONSIEUR LE PROFESSEUR GILBERT-DREYFUS
MONSIEUR LE PROFESSEUR MARCEL LELONG
MONSIEUR LE PROFESSEUR RAYMOND GARCIN
MONSIEUR LE DOCTEUR DIGONNET (*in memoriam*)
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. HAGUENAU
MONSIEUR LE DOCTEUR P. CLERC
MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN FOUQUET
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JACQUES VIALATTE

EXTERNAT EN PREMIER :

MONSIEUR LE PROFESSEUR PAUL CHEVALLIER (*in memoriam*)
MONSIEUR LE DOCTEUR PHILIPPE SERINGE

INTERNAT :

MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN WEILL
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PIERRE MOZZICONACCI
MONSIEUR LE PROFESSEUR MARCEL LELONG
MONSIEUR LE DOCTEUR NOEL PÉRON
MONSIEUR LE DOCTEUR HENRI-PIERRE KLOTZ
MONSIEUR LE PROFESSEUR LÉON MICHAUX
MONSIEUR LE PROFESSEUR THÉOPHILE ALAJOUANINE
MONSIEUR LE DOCTEUR RAYMOND HOUDART

A NOS AUTRES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MONSIEUR LE DOCTEUR F. SIGUIER

Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. JOSEPH

Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR P. CANLORBE

Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BILSKI-PASQUIER

Assistant des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ D.-J. DUCHÉ

Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ F. LHERMITTE

Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. NICK

Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ F. CONTAMIN

Médecin des Hôpitaux

INTRODUCTION

La Tétanie du grand enfant mérite une étude spéciale :

- par sa fréquence souvent sous-estimée et la place discrète qu'elle occupe dans les traités classiques intéressés surtout par les tétanies de l'adulte et du nourrisson ;
- par ses aspects cliniques où frappe d'une part la rareté des manifestations tétaniques classiques et la fréquence des troubles caractériels et du comportement ;
- par son polymorphisme biologique à côté de la tétanie d'adulte le plus souvent normocalcémique et de la tétanie du nourrisson presque toujours hypocalcémique.

La confusion qui entoure la notion de tétanie relève des facteurs terminologiques et de la difficulté du diagnostic.

TERMINOLOGIE

— On appelle « tétanique » un symptôme : la crise hypertonique des extrémités précédée des troubles sensitifs à extension centripète, dont la sémiologie clinique et électrique est bien codifiée.

— On appelle « tétanie » un syndrome comportant entre autres des crises tétaniques et relevant de causes diverses.

— Certains réservent l'adjectif tétanique aux troubles pouvant être rattachés à l'hypocalcémie.

— On appelle enfin « tétanie » un état chronique d'hyper-irritabilité spéciale neuro-musculaire généralisée, indépendant de l'existence des troubles biologiques décelables et de la survenue des crises tétaniques classiques.

Nos observations prouvent qu'il existe chez le grand enfant un tel état de tétanie chronique à côté de la tétanie-signe et de la tétanie-syndrome.

DIFFICULTES DE DIAGNOSTIC

Nous manquons actuellement de moyen diagnostique univoque et irréfutable qui permette une délimitation franche de cet état :

- LES EXAMENS CHIMIQUES sont notoirement insuffisants :

— Les perturbations occasionnelles dans le sang du potassium, du magnésium, de la réserve alcaline permettent d'expliquer l'étiologie d'un tout petit nombre des tétanies symptomatiques.

— Une partie seulement des tétanies chroniques est associée aux perturbations phospho-calciques évidentes.

— Toutes les épreuves plus fines, comme l'étude du calcium ionisé, de l'hypo ou l'hypercalcémie provoquées, sont sujettes à critique.

- LES EXAMENS ÉLECTRIQUES, avant tout l'électromyogramme, sont actuellement le procédé de diagnostic le plus fidèle et le plus logique de cette hyper-irritabilité spéciale qu'est la tétanie. Mais tout comme l'électro-encéphalogramme peut parfois apparaître normal au cours d'une épilepsie, l'électromyogramme (E.M.G.) négatif ne permet pas d'éliminer formellement le diagnostic d'une tétanie chronique.

- LES SIGNES CLINIQUES qui cherchent à caractériser cet état risquent d'en donner une extension trop étendue.

— Non pas le signe de Trousseau quasi pathognomonique mais rare et n'apparaissant, selon TROUSSEAU lui-même, qu'au décours et avant les crises.

— Mais le signe de Chvostek même dûment recherché et sensibilisé par l'hyperpnée. Ce signe existe chez un enfant sur douze et la tétanie définie par lui n'est plus qu'une diathèse, voire un tempérament ou un biotype au sens hippocratique du mot. Il peut enfin manquer, très rarement il est vrai, au cours des tétanies authentiques.

- L'ÉPREUVE DE TRAITEMENT HYPERCALCÉMIANT ne peut par principe être considérée comme test de diagnostic. En plus, elle est trop inconstante.

Nous considérons : le signe de Chvostek comme signe important de présomption de la tétanie, surtout s'il s'accompagne des autres phénomènes morbides cliniques ou électriques. Mais jusqu'à nouvel ordre, nous ne posons le diagnostic de certitude de tétanie que lorsque nous avons une confirmation électromyographique. Tel est le critère admis pour tous nos cas à une exception près.

* *

Ce travail n'aurait pu être mené à bien sans l'aide de tous ceux — nos maîtres et nos amis — qui nous ont permis de profiter de leurs observations.

Nous tenons à remercier tout particulièrement :

- Notre Maître, le Docteur Philippe SERINGE.
- Notre Maître, le Docteur Henri-Pierre KLOTZ.
- Notre Maître, le Professeur Léon MICHAUX.
- Notre Maître, le Professeur Marcel LELONG.

Tous les malades étudiés dans ce travail ont été soignés dans leurs Services.

Les collaborateurs du Professeur Marcel LELONG :

- Le Docteur CANLORBE, Médecin des Hôpitaux de Paris ;
- Les Docteurs SATJE, KREISLER, MEYER, Anciens Chefs de Clinique à la Faculté de Paris ;
- Le Docteur Madame MARZO ;

qui m'ont fait connaître les malades dont ils avaient la charge, et surtout

- Le Docteur Jean PAUPE, Ancien Chef de Clinique à la Faculté de Paris, qui nous a encouragé tout au long de notre travail.
-

CHAPITRE I

HISTORIQUE

Les manifestations les plus spectaculaires de la tétanie : les spasmes carpo-pédal et laryngé sont connus et leur séméiologie parfaitement décrite depuis plus de cent ans. A l'opposé, les descriptions des manifestations secondaires restent incomplètes et contradictoires et la compréhension de la tétanie ne semble pas encore parfaitement acquise.

La première description du spasme carpo-pédal chez deux enfants de cinq ans nous semble être française et dater de 1832 [13]. Ce spasme est appelé par l'auteur (GUERNSENT) : contracture essentielle. Il aurait été décrit déjà, en 1699, par ETTMÜLLER (d'après R. TURPIN [35]). DANCE aurait décrit le laryngospasme en 1815 (*ibid.*). C'est un Anglais, CLARKE, qui en 1815 [3], sous un nom « espèce particulière des convulsions du nourrisson », donne une description excellente de ce phénomène (page 86), insistant sur le caractère inspiratoire de la dyspnée et sur la coexistence chez les mêmes nourrissons, en dehors même du spasme laryngé, des attitudes avec le poing fermé et les orteils hyperfléchis. Il attribue ces phénomènes à des étiologies diverses (déjà on peut trouver l'idée de tétanie-syndrome), comme par exemple vers intestinaux, fièvres et éruptions dentaires.

KELLIE [16], en 1816, décrit la coexistence du spasme carpo-pédal avec un œdème du dos des mains et des pieds. Il remarque que le spasme peut persister même quand les dents ont fait leur éruption et propose comme traitement « d'enlever la pléthore si elle existe, et de restaurer l'état d'excitation vasculaire ».

En Allemagne, STEINHEIM [21], en 1830, insiste le premier sur la précession des phénomènes sensitifs et remarque l'anxiété, la respiration oppressée et le facies rouge qui peuvent accompagner le spasme des mains et des pieds chez l'adulte. Il attribue ces spasmes au rhumatisme de la colonne cervicale et propose des vésicants sur la nuque tout en remarquant le succès inconstant de cette médication.

En France, DANCE [7] distingue en 1831 nettement la tétanie du tétanos, par la répétition irrégulière des paroxysmes et la bénignité du pronostic. Il discute déjà chez sa malade le diagnostic entre la nouvelle maladie et « une hystérie bizarre ». TONNELLE [22], en 1832, décrit une forme spéciale des convulsions du nourrisson.

Le mot même de tétanie semble créé par CORVISART, en 1854 [6]. Il est curieux de remarquer qu'il utilise ce vocable dans le titre de sa thèse, mais qu'il ne le mentionne nulle part ailleurs, parlant uniquement de la « contracture des extrémités ».

Comme le mot « aphasie », le mot « tétanie » doit sa fortune à la célèbre Clinique de l'Hôtel-Dieu de TROUSSEAU [24]. Sa description, comme toujours brillante, du spasme carpo-pédal avec la précession des phénomènes sensitifs et l'extension centripète clôt la période d'études sémiologiques des signes classiques de la tétanie. TROUSSEAU remarque que l'affection est déjà l'objet des discussions dans les livres courants de pédiatrie de l'époque. Il préfère le terme de tétanie au terme « contractures rhumatismales intermittentes » et pense qu'à côté du rhumatisme, les troubles digestifs (diarrhée, constipation), les éruptions dentaires et l'allaitement en sont les principales causes. Il propose comme thérapeutique la quinine, l'opium, la belladone et la saignée. C'est d'ailleurs en saignant huit ans plus tôt [23] une malade que TROUSSEAU a découvert le signe du garrot qui porte désormais son nom. Nous devons insister, car le fait est souvent oublié, que TROUSSEAU décrit ce phénomène comme pouvant être provoqué « plusieurs jours après l'arrêt de l'attaque », et qu'il n'a jamais prétendu qu'il existe de tout temps chez les malades susceptibles de présenter les crises de tétanie. Ainsi la rareté du « Signe de Trousseau » positif ne doit pas nous étonner.

Désormais commence la période des recherches étiologiques et physio-pathologiques.

MILLER, en 1858, décrit la « crampe des cordonniers » qui a eu un succès prolongé outre-Rhin.

KUSSMAUL [17] attribue aux crises qu'il observe chez des vomisseurs et des diarrhéiques (dont un garçon de six ans) une origine cérébrale. On le cite depuis comme ayant découvert la tétanie d'origine gastrique. Mais c'est surtout ERB, dans son article vraiment magistral [8], qui découvre en 1874 l'augmentation de l'excitabilité galvanique (et, dit-il, peut-être faradique) des nerfs moteurs, et apporte ainsi « une contribution importante à la pathologie de cette maladie ».

La tétanie fait alors partie tout naturellement de la clinique neurologique, et après les travaux d'ERB sur l'hyperexcitabilité électrique,

CHVOSTEK [2], en 1876, décrit chez un hussard l'irritabilité mécanique des troncs des nerfs radial, médian et sciatique poplitée externe. Il écrit que « le plus léger coup provoque la contraction des muscles innervés ». Le signe portant son nom est décrit six ans plus tard par son élève SCHULTZE.

En Angleterre, l'unité de la tétanie, du laryngospasme et des convulsions est affirmée par CHEADLE en 1887 [1]. On les considère comme l'expression du même état morbide des deux premières années de la vie, état associé au rachitisme et aux éruptions dentaires et caractérisé par une extrême hyperexcitabilité du système nerveux. On remarque alors que les sujets qui ont présenté des crises de tétanie, ont en permanence des signes d'hyper-irritabilité nerveuse aux excitations mécaniques et électriques. Ainsi est née, à Vienne, la notion de « tétanie latente » dite aussi spasmophilie. Ce terme, utilisé pour la première fois en 1891 par SCHLESINGER (cité par JESSERER [28]) à propos des enfants, ne comportait bien entendu aucune supposition étiologique.

Mais, vers la même époque, la tétanie commence à entrer dans le champ des endocrinologues qui s'en empareront totalement vingt ans plus tard. On sait bien comment la conjonction :

- des erreurs opératoires des chirurgiens allemands et suisses ;
 - d'une découverte anatomo-pathologique d'un modeste médecin suédois ;
 - des travaux expérimentaux italiens et français ;
- est née la notion de tétanie parathyréoprive.

En effet, en 1880, SANDSTRÖM [20] donne une description détaillée macro et microscopique

« d'un petit organe, gros comme un grain de lin, enfermé dans la même capsule que le corps thyroïde ... et de structure totalement différente d'elle ».

Cette découverte chez le chien d'une nouvelle glande endocrine reste méconnue pendant quinze ans au moins.

En 1881, WEISS [26], et en 1883, les frères REVERDIN, décrivent, sans les comprendre, les tétanies apparaissant après l'ablation du corps thyroïde.

GLEY, en 1896 [12], après six ans de travaux, arrive à la conclusion que la

« conservation de ces petits organes (qu'il pensait au début n'être que des vestiges embryonnaires) suffit à maintenir vivants et en bonne santé des chiens thyroïdectomisés ».

La même année, VASSALE et GENERALI [25] extirpent les parathyroïdes externes et internes chez un chat et un chien, et arrivent aux mêmes conclusions que GLEY. La suppression opératoire des glandes parathyroïdes étant la première cause bien définie et certaine de la tétanie, on a hâte de mettre toutes les tétanies sur le compte de l'absence ou d'insuffisance de ces corpuscules. Ce sont au début des travaux anatomo-pathologiques qui cherchent à démontrer que les parathyroïdes des tétaniques sont toujours lésées. On décrit les parathyroïdites infectieuses banales ou spécifiques, scléreuses, graisseuses ou hypoplasiques. Mais on s'aperçoit que les lésions ne sont pas constantes chez les tétaniques et peuvent exister chez les sujets indemnes de cette maladie.

En France, HARVIER, en 1911, dans sa thèse, décrit les hémorragies parathyroïdiennes comme cause éventuelle, mais disait-il déjà point unique de la tétanie d'enfant.

Malgré la variabilité des résultats anatomo-pathologiques, ESCHERICH, en 1909, dans son traité sur la tétanie des enfants [10] qui comporte déjà 300 références bibliographiques, considère toutes les tétanies comme dues à l'insuffisance parathyroïdienne causée par le trauma obstétrical ou par un défaut de développement. Il dit que cette insuffisance ne donne lieu aux manifestations pathologiques que lorsqu'une cause supplémentaire et occasionnelle intervient (par exemple, maladie intercurrente, suralimentation). On trouve ici déjà la conception implicitement exprimée que les manifestations tétaniques se produisent le plus souvent sur un terrain particulier (considéré comme insuffisance parathyroïdienne), à l'occasion des agressions diverses. Mais le maître et contemporain d'ESCHERICH, dans son ouvrage capital sur la *Tétanie de l'adulte* (FRANKL-HOCHWART, en 1907 [11]), comprend bien que les parathyroïdes seules ne suffisent pas à expliquer toute la pathogénie de la tétanie. Il considère maintenant celle-ci comme un syndrome et lui décrit des origines suivantes : 1) la tétanie idiopathique chez des individus par ailleurs sains ; 2) la tétanie au cours des affections gastriques et intestinales ; 3) la tétanie au cours des maladies infectieuses ; 4) la tétanie par intoxication exogène ; 5) la tétanie de la maternité ; 6) la tétanie parathyréoprive post-opératoire ; et 7) la tétanie au cours des maladies nerveuses organiques.

En France, DÉJERINE, qui décrit la tétanie dans sa sémilogie des affections du système nerveux en 1914 [31], partage l'opinion qui en fait un syndrome relevant d'étiologies variées : il décrit la tétanie d'origine gastrique, chez les nourrices, au cours des règles ; il ne croit pas à la réalité des tétanies neurogènes, mais remarque que la tétanie peut exister chez les sujets sains et qu'il existe certainement

une prédisposition nerveuse héréditaire expliquant les cas familiaux. DÉJERINE reconnaît aussi l'existence de la tétanie latente se manifestant par des troubles de réactivité nerveuse aux stimulations électriques et mécaniques.

Ainsi, au début du siècle, semblent déjà bien établies des notions :

- de tétanie manifeste et de tétanie latente ;
- de tétanie idiopathique ;
- de tétanie syndrome.

Après l'étude clinique et l'étude anatomo-pathologique commence la période d'études métaboliques. Ces études ont brillamment expliqué une partie des faits cliniques en laissant un peu à l'ombre les faits qu'elles ne pouvaient expliquer.

En 1909, MAC CALLUM et VÖEGLIN [19] résument leur travail expérimental de six ans : ils établissent la nécessité des parathyroïdes pour maintenir la calcémie normale et le rôle du calcium pour éviter l'hyperexcitabilité nerveuse. Ils montrent expérimentalement la possibilité de soigner les animaux parathyréoprives avec les extraits glandulaires et surtout le rôle thérapeutique des injections calciques. Mais ces chercheurs commettent deux erreurs :

- l'une vénielle, en affirmant que l'hypocalcémie des insuffisances parathyroïdiennes est due à la fuite exagérée du calcium dans les urines ;
- l'autre, plus grave, en considérant toutes les tétanies comme parathyréoprives et hypocalcémiques.

L'étude de la tétanie se confond alors aux Etats-Unis avec l'étude des glandes parathyroïdes et des troubles métaboliques évidents, avant tout l'hypocalcémie. Neuf ans après MAC CALLUM, HOWLAND et MARRIOTT [15] établissent le chiffre normal de la calcémie humaine et trouvent en clinique l'abaissement de celle-ci au cours de la tétanie rachitique. Ils considèrent comme non-tétaniques les convulsions normocalcémiques du nourrisson et semblent les premiers à introduire le calcium dans la thérapeutique humaine. En 1922, SHIPLEY (cité par JESSERER [28]) considère bien la tétanie comme syndrome, mais uniquement parce qu'il envisage d'autres facteurs capables d'abaisser la calcémie.

A côté de l'hypocalcémie, on découvre pourtant l'alcalose comme facteur possible de tétanie, expliquant ainsi les vieilles observations de KÜSSMAUL. LEGETT et coll., en 1926, montrent que les vomissements de l'obstruction pylorique peuvent être tétanigènes par l'alcalose qu'ils

engendrent. GRANT, la même année, prouve la possibilité de provoquer une crise de tétanie chez tout sujet normal par une hyperpnée intense et prolongée de plus de quinze minutes. C'est de ces travaux et de ceux antérieurs de WILSON que date l'utilisation thérapeutique des acidifiants dans la tétanie, usage peu répandu en Europe.

L'étiologie parathyroïdienne devient absolument dominante avec COLLIP et ALBRIGHT. COLLIP, en 1925, arrive à extraire l'hormone parathyroïdienne des glandes de bœuf. Il décrit son effet hypercalcémiant et curatif chez le chien tétanique [4]. Il publie, la même année [5], le premier cas de guérison par la nouvelle hormone d'un nourrisson atteint d'une tétanie sévère. Très vite, on apprend à connaître les symptômes d'hypercalcémie par surdosage de cette parathormone et la résistance au traitement due à l'accoutumance.

A partir de 1929 commencent les travaux d'ALBRIGHT et de son école ; nous en parlerons plus en détail dans les chapitres consacrés à l'hypoparathyroïdisme. Ici, nous voulons seulement citer les conclusions de WILKINS dans son ouvrage de 1957 [37], qui est le résumé classique de l'endocrinologie infantile américaine : pour WILKINS, il n'y a pas de tétanie avec une calcémie supérieure à 70-80 mg. A l'exception de l'alcalose, toutes les tétanies sont hypocalcémiques. Dans une statistique portant sur 166 cas de nourrissons et de grands enfants, on trouve à côté des tétanies manifestement secondaires qui ont des causes bien précises, 22 cas de tétanies de cause inconnue sans qu'il soit dit quel est leur taux de calcémie.

En résumé : confusion quasi totale de la notion tétanie avec la notion d'hypocalcémie. Aucun essai de précision diagnostique autre qu'humorale.

En Europe, pendant ce temps, on s'efforçait d'une part de trouver des critères sémiologiques nécessaires au diagnostic, d'autre part, à décrire souvent avec quelques abus les symptômes de la tétanie latente. On distinguait nettement la tétanie du nourrisson considérée comme avitaminose et la tétanie de l'adulte, considérée comme signe d'insuffisance parathyroïdienne sans en définir avec précisions les caractères biologiques et anatomo-pathologiques. D'autres cliniciens isolés rapportaient des cas de tétanie d'origine nerveuse centrale manifestement sans rapport direct avec les parathyroïdes. En Allemagne et en Autriche, on élargissait de plus en plus le cadre de la tétanie hypoparathyroïdienne, en lui attribuant des manifestations telles que l'avortement à répétition, les rhumatismes, les grincements de dents. Par réaction à ces abus, d'autres auteurs refusaient tout rôle à la tétanie, même dans les phénomènes convulsifs.

En France, les études électrologiques précisaient de mieux en mieux la nature même du phénomène tétanique : BOURGUIGNON, en

1925, trouve les chronaxies augmentées et la rhéobase diminuée : TURPIN, LEFÈBRE et LERIQUE, en 1943, décrivent les premiers l'activité électrique répétitive dans les muscles du tétanique comme phénomène fondamental [193].

JESSERER à Vienne, et KLOTZ à Paris, remettent à l'honneur la vieille conception de tétanie idiopathique normocalcémique la plus fréquente et sans rapport direct avec les parathyroïdes, en l'opposant aux tétanies d'origine bien définie. L'Ecole de la Salpêtrière exige l'électromyogramme comme moyen unique et absolu du diagnostic de cette affection.

Du point de vue thérapeutique, après le calcium, les acidifiants et les extraits glandulaires, un progrès fondamental est fait, en 1933, par HOLTZ [14] qui découvre et recommande le dihydrotachystérol. Quelques années plus tard, on remarque le rôle curatif de la vitamine D.

En résumé, voici les lignes principales de l'histoire de la tétanie :

- 1) Description sémiologique de la crise de tétanie chez l'adulte et l'enfant : de DANCE à TROUSSEAU.
 - 2) Etude électrique de la tétanie : de ERB à TURPIN et LEFÈBRE.
 - 3) Etude de l'hypoparathyroïdisme et des troubles métaboliques : de SANDSTRÖM et MAC CALLUM à ALBRIGHT.
 - 4) Notion de tétanie normocalcique : oubliée aux Etats-Unis, retrouvée en Europe par KLOTZ, DECOURT, JESSERER.
 - 5) Tentatives de définir et de limiter la notion de tétanie latente : depuis la fin du XIX^e siècle à nos jours.
-

CHAPITRE II

MOYENS D'ÉTUDE

Notre matériel d'étude est d'origine disparate ; ce fait explique les nuances des observations, parfois très étudiées du point de vue biologique, dans d'autres cas riches en renseignements familiaux, ou bien explorés soigneusement dans le domaine psychologique.

- 1) Le cas *N...* *Yvette* est la sœur d'une malade hospitalisée dans le Service de notre Maître, le Docteur Ph. SERINGE. Elle a été examinée en consultation à titre systématique à cause de la nature manifestement familiale des troubles présentés par sa sœur. Ce cas a été publié comme premier cas infantile de la « dysmorphie d'Albright, type II », dite pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme [177].
- 2) Le cas *Fri...* *Patricia*, dont la rencontre a été à l'origine de ce travail, a été hospitalisé comme nourrisson dans le Service de notre Maître, le Professeur M. LELONG, et réhospitalisé six ans plus tard dans le Service de notre Maître, le Docteur H.-P. KLOTZ. Sa sœur Hélène, hospitalisée chez notre Maître, le Professeur L. MICHAUX, et revue en consultation chez le Docteur H.-P. KLOTZ.
- 3) Les cas *Hir...*, *Lec...*, *Berc...*, *Gat...*, *Bern...* et *Dum...* ont été tous examinés à la consultation du Docteur H.-P. KLOTZ, soit à cause de convulsions résistant au traitement anticomitial, soit à titre systématique dans le cadre de la consultation des maladies héréditaires et constitutionnelles, leurs parents étant soignés par le Docteur KLOTZ.
- 4) Les cas *Tur...* et *Pier...* ont été hospitalisés dans le Service du Professeur L. MICHAUX.
- 5) Le cas *Camp...* a été suivi en consultation chez le Professeur L. MICHAUX et hospitalisé pour un bilan biochimique chez le

Docteur KLOTZ, sa mère y ayant été soignée. (Un bref résumé de ces observations figure dans une publication faite avec notre Maître KLOTZ [118].

- 6) Les cas *Brog...*, *Pil...*, *Bonn...*, *Dec...*, *Via...*, *Bekh...*, *Bel...*, et *Meu...* ont été tous hospitalisés chez notre Maître, le Professeur M. LELONG. Le petit *Meu...* *Jean-Claude* a été particulièrement suivi à la consultation d'orientation psycho-pédagogique du Service. Le Docteur LAPLANE nous a gracieusement permis de compléter l'observation de *Bek...*, qui a été aussi hospitalisée dans son Service.
- 7) Le recrutement des cas *Roř...*, *El Hab...*, *Aic...*, *Bill...*, *Fre...*, *Mer...* et *Ved...* a été tout différent. Ces enfants ont tous été hospitalisés entre un et dix-huit mois dans le Service du Professeur M. LELONG pour convulsions hypocalcémiques. Nous les avons convoqués et réexaminés à l'âge de cinq à neuf ans à la consultation du Professeur M. LELONG pour connaître l'avenir des enfants atteints de cette maladie. Leur choix était dû au pur hasard des réponses aux convocations.
- 8) Les tests de phosphaturie provoquée ont été exécutés chez 9 enfants âgés de trois ans et demi à neuf ans, indemnes de toute affection tétanique.

SCHÉMA D'EXAMEN D'UN ENFANT TÉTANIQUE

L'enfant tétanique doit être examiné complètement du point de vue clinique, électrique et chimique.

- L'INTERROGATOIRE doit porter sur les antécédents familiaux et sur l'histoire de l'enfant.

— Dans les ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX, il faut insister sur l'existence des crises tétaniques bien entendu, mais aussi sur la possibilité des troubles psychiques, des convulsions inexpliquées ou considérées comme épilepsie essentielle, des dysmorphies. On doit rechercher dans la fratrie la notion d'énurésie, de spasme du sanglot, des troubles caractériels. Chez les membres de la famille qu'on peut examiner, on doit rechercher les signes de Chvostek et de Trousseau, et si possible demander un électromyogramme.

- Dans les ANTÉCÉDENTS PERSONNELS, en plus des questions qu'on pose habituellement, il faut insister sur l'existence dans la première enfance du *rachitisme* clinique ou radiologique, sur le *comportement du nourrisson* (avait-il eu des convulsions ? des crises de cyanose inexplicables, sursautait-il au moindre bruit ? était-il un vomisseur habituel ?). Il faut préciser au maximum les stades du développement psycho-moteur, interroger en particulier sur la date d'apparition de la propreté diurne et nocturne, sur l'existence d'*énurésie*, du *spasme du sanglot*.

• L'EXAMEN CLINIQUE est somatique, neurologique, psychique et radiologique.

- L'EXAMEN SOMATIQUE porte sur la taille et le poids qui doivent être comparés aux moyennes pour l'âge de l'enfant. Dans les cadres d'un examen complet, il faut insister :

1) *Sur les troubles trophiques :*

- a) regarder la peau, les cheveux, les ongles ;
- b) examiner la dentition cliniquement et, si besoin est, radiologiquement, découvrir un retard d'éruption, des malpositions, des troubles de l'émail et de la denture, et de leur topographie ;
- c) examiner les cristallins à la lampe à fente à la recherche des opacités ou d'une cataracte encore latente.

2) *Sur les dysmorphies éventuelles :*

- a) examiner la silhouette si elle n'est pas trapue, le facies s'il n'est pas trop rond avec une fente antimongoloïde des yeux ;
- b) rechercher une brachymétacarpie, une brachymétatarsie, un cubitus valgus ;
- c) regarder les sclérotiques (bleus ?) ;
- d) palper la peau à la recherche des calcifications sous-cutanées.

- L'EXAMEN NEUROLOGIQUE doit être complet et comporter en particulier :

- la recherche du signe de Chvostek ;
- la mise d'un brassard à tension artérielle gonflé à la pression supra-maximale, pendant sept minutes sur le bras en

attendant encore deux à trois minutes l'apparition d'un signe de Trousseau post-ischémique ;

- une épreuve d'hyperpnée de trois minutes aussitôt après la recherche du signe de Trousseau et une nouvelle recherche du signe de Chvostek dès la fin de l'hyperpnée.

— L'EXAMEN PSYCHIATRIQUE comporte :

- un interrogatoire sur les troubles subjectifs, l'adaptation au milieu, les difficultés éprouvées par l'enfant. On doit déceler ainsi des éventuelles tendances névrotiques ;
- une enquête portant sur les troubles objectifs du comportement à l'école et à la maison : énurésie, colères, troubles du sommeil, « crises »... ;
- une mesure psychométrique et une comparaison du niveau scolaire avec le niveau mental ;
- parfois seulement les tests projectifs (Rorschach, T.A.T.) peuvent être utiles.

— L'EXAMEN ÉLECTRIQUE comporte :

- l'électromyogramme d'un muscle inter-osseux avec une aiguille de Bronk et les épreuves de facilitation par garrot ischémique et hyperpnée ;
- l'électroencéphalogramme en insistant sur l'épreuve de l'hyperpnée et en soulignant dans l'interprétation non seulement les signes en foyer et paroxystiques, mais aussi le degré de maturation pour l'âge, la richesse anormale en rythmes lents et rapides.

— L'EXAMEN CHIMIQUE doit étudier :

- la calcémie et la phosphorémie ;
- la calciurie et la phosphaturie des vingt-quatre heures ;
- éventuellement la réserve alcaline, le taux de potassium, voire de magnésium dans le plasma ;
- en cas de résultats pathologiques, il faudrait faire bien entendu :
 - a) un bilan rénal : urée, albuminurie au minimum ;
 - b) un bilan digestif : stéatorrhée chronique ;
- les épreuves dites dynamiques pour explorer le métabolisme phospho-calcique ne nous semblent pas, dans l'état actuel du problème, indispensables, les renseignements qu'elles donnent n'étant pas assez univoques.

En résumé, on doit :

- Rechercher les antécédents héréditaires de tétanie.
 - Rechercher le signe de Chvostek avant et après hyperpnée, comme signe de présomption de tétanie.
 - Faire l'électromyogramme pour en apporter une preuve indiscutable.
 - Pratiquer l'électroencéphalogramme, un examen dentaire et un examen du cristallin pour en dépister les principales complications.
 - Faire une étude chimique pour déceler une étiologie éventuelle.
-

LES OBSERVATIONS

- *BEK... Chamicha*, née le 19 octobre 1955 — Vue le 13 mai 1959 à trois ans sept mois.

Envoyée dans le Service (Professeur LELONG) pour :

1° Douleurs abdominales sans vomissements durant d'une manière irrégulière depuis quinze jours et ne cédant pas à l'atropine.

2° Douleurs cervicales avec attitude en torticolis depuis trois jours.

3° Une crise typique de tétanie avec main d'accoucheur ; vue par le médecin, la crise aurait duré toute une après-midi sans convulsions ni perte de connaissance.

Les parents et quatre frères et sœurs (sept, cinq, deux ans et demi et six mois) semblent bien portants.

Chamicha est née à huit mois, pesant 2,500 kg. Accouchement normal, cri immédiat. Hospitalisation à Bretonneau le premier mois de la vie pour diarrhée et otite. Aplatissement de la courbe pondérale à partir de six mois.

Hospitalisée à Trousseau chez le Docteur LAPLANE de quinze à vingt mois pour une diarrhée très tenace mais sans stéatorrhée. On constate alors un rachitisme clinique et radiologique modéré et un très gros retard staturo-pondéral et moteur (à vingt-trois mois, le poids est de 7,800 kg, la taille de 73 cm, l'enfant ne marche pas). L'ionogramme sanguin, l'urée, la protidémie sont normaux, la calcémie à 105 mg/l, la phosphorémie à 37 mg/l. Traitement : vitamine D2 = 17 mg. À deux ans et huit mois, les troubles digestifs ayant disparu, le poids est à 11,400 kg, la taille à 81 cm ; l'enfant marche, est propre, le niveau psycho-moteur est normal.

À l'examen, enfant de trois ans sept mois pesant 11,300 kg et ne mesurant que 86 cm, donc petite taille. Abdomen, foie, rate, cœur, poumon, gorge, réflexes O.T. et cutanés : R.A.S. Signes cliniques du rachitisme : petit bourrelet aux poignets, chapelet costal net, bosse frontale proéminente ; mais les clichés du sque-

N.B. : Les observations sont classées par ordre alphabétique.

lette ne montrant absolument aucun signe du rachitisme ni d'ostéomalacie. La maturation osseuse est normale pour l'âge.

Signe de Chvostek net.

— L'électroencéphalogramme est à peu près normal pour l'âge : rythme labile, 6-7 c/s, surchargé de rythmes rapides.

— L'électrocardiogramme montre un allongement d'espace QT.

— L'électromyogramme : de la première minute de décompression une activité répétitive faite de polyplets, d'assez courte durée, permettent de conclure à une recherche de tétanie positive.

— L'ionogramme montre :

	Sang	Urines
— Protides	14 mEq/l	
— Urée	0,20 g/l	5 g/24 h
— Cl	106 mEq/l	—
— Na	141 mEq/l	19 mEq/24 h
— K	4 mEq/l	26 mEq/24 h
— RA	19,6 mEq/l	2 vol. (pH = 5,2)

— Calcémie : 60 mg/l ; calciurie : 22 mg/24 h ; phosphatémie : 25 mg/l ; phosphaturie : 660 mg/24 h.

Après un traitement par 3 g de chlorure de Ca par jour pendant six jours (l'enfant ayant reçu, semble-t-il, une ampoule de Stérogyl-15 avant son hospitalisation), le Ca monte à 80 mg/l, le P à 29 mg/l. Après vingt jours du même traitement, les chiffres sont respectivement 72 et 37 mg/l, les phosphatases alcalines étant à 38 U.B. L'enfant sort en bon état avec une ordonnance de Stérogyl (15 gouttes par jour) + Cl_2Ca : 2 g par jour.

A quatre ans, on trouve :

— Ca : 79 mg/l ; P : 52 mg/l ; phosphatases : 4,6 U.B.

En conclusion :

Cette observation nous semble être un cas limite :

— C'est une tétanie confirmée par la sémiologie de la crise et par l'E.M.G., avec des douleurs abdominales ayant cédé à la calcivitaminothérapie.

— Mais est-ce une tétanie rachitigène, ou bien peut-on la considérer comme une tétanie chronique idiopathique ?

En faveur de la première hypothèse plaident l'origine nord-africaine de l'enfant, l'aspect clinique, le phosphore bas et les phosphatases élevées.

Cependant on reste frappé :

- par la calcémie qui a été normale au cours du rachitisme à quinze mois, par l'âge de l'enfant (quatre ans), par la normalisation rapide du phosphore avec une calcémie toujours basse, malgré un traitement à la vitamine D prolongé à quatre ans ;
- surtout par l'absence totale des signes du rachitisme sur les radios.

Ce cas est discuté page 102.

- *BEL... Francis*, né le 8 mai 1946 — Vu le 25 janvier 1960 à treize ans six mois.

Francis, âgé de treize ans et demi, est envoyé à la consultation (Professeur LELONG) pour troubles nerveux, en particulier des « absences » et une perte de connaissance.

Assez peu de renseignements sur son passé :

Père divorcé, tuberculeux ; mère et demi-sœur âgée de dix-sept mois : bien portantes. Grossesse normale mais douloureuse (une injection de morphine) ; accouchement à terme par forceps. Poids de naissance : 3.350 g. Cri immédiat.

Depuis l'âge de trois mois jusqu'à dix ans, l'enfant était en pension ou chez une nourrice. Il aurait été toujours maigre, fragile, sujet aux otites, aux bronchites et dans la première enfance aux troubles digestifs. Il a eu la varicelle, la rougeole et, à huit ans, une primo-infection. A été vacciné : D.T., V.A.V., anti-polio.

Dès la naissance, Francis a été hypernerveux.

A partir de dix ans, apparaissent des crises de somnolence matinale : le matin, au réveil, une somnolence extrême, l'enfant semblant absent, ne répondant pas aux questions. Cet état dure au moins jusqu'au petit déjeuner. La mère partie, l'enfant va à l'école normalement. Il est très émotif et instable.

A treize ans, à l'école, l'enfant perd brutalement contact avec le monde extérieur et, pendant cinq à dix minutes, semble dormir profondément et reste insensible aux pincements. Ni pâleur, ni transpiration. Au réveil, il reprend normalement son travail et dit qu'il ne se souvient de rien de ce qui s'est passé. Il se plaint en plus des céphalées occipitales et des malaises lipothymiques durant plus longtemps, avec chute, pâleur, agitation, crises de larmes, suivies d'une prostration profonde et d'un sommeil de deux à trois heures. Ces lipothymies surviennent après des efforts physiques (gymnastique).

Tous ces symptômes font penser à l'hystérie bien plus qu'aux « absences » organiques, d'autant plus que les conditions affectives où se trouve Francis (mère débile, indifférente, remariée, grondant sans cesse son fils et lui faisant des reproches les plus variés) sont propices à ce genre de manifestations.

A l'examen, c'est un garçon de treize ans et demi, d'apparence normale, pesant 49,700 kg et mesurant 157 cm. On trouve : un torticolis congénital avec atteinte

du faisceau sternal du muscle sterno-cléido-mastoïdien et une scoliose de compensation ; un souffle systolique anorganique ; des réflexes rotuliens vifs.

Il n'existe aucun signe clinique de tétanie : ni Chvostek, ni Trousseau, ni épreuve d'hyperpnée provoquée.

Sur les radios du squelette, on remarque une gracilité anormale des quatrième métacarpiens gauche et droit.

Cristallins : normaux.

E.C.G. : normal.

E.E.G. : tracé désynchronisé, peu volté, pauvre en rythme alpha, riche en bêta avec hyperpnée et S.L.I. négatives.

L'E.M.G. a été pratiqué après le traitement par la Calcamine. Avec une calcémie à 101 mg, il était négatif.

Q.I. au Terman-Merill : 100.

Les explorations biologiques montrent une épreuve d'hyperglycémie provoquée : normale (après 40 g de glucose *per os*, on trouve des glycémies à : 0 h, 0,95 g/l ; 1 h, 1,27 g/l ; 3 h, 0,95 g/l) ; ionogrammes sanguin et urinaire : normaux ; acides aminés urinaires : normaux.

Calcémie : 73 mg, puis 81 mg. Calciurie : 100 mg/24 h. Phosphorémie : 38 mg, puis 36 mg. Phosphaturie : 2.350 mg/24 h.

Perfusion calcique :

Jour	Heures	Vol. urinaire par échantillon	Ca (mg/h)	P (mg/h)	Ca (mg/l) Sang	P*
1 ^{er}	9 - 13	200	1,85	38		
	13 - 17	120	1,05	66		
	17 - 1	125	0,7	39		
	1 - 9	245	2,7	110		
2 ^e	9 - 13	280	10,3	32	87	47
	13 - 17	250	9	65	100	62
	17 - 1	60	0,3	29		
	1 - 9	265	2,7	104		
3 ^e	9 - 13	150	3,1	44		
	13 - 17	120	2,3	84		
	17 - 1	150	1,7	73		
	1 - 9	25	0,2	?		

(*) REMARQUE : perfusion de 13 mg/h de Ca de 9 à 13 heures le 2^e jour.

- Donc : 1) augmentation très correcte de la phosphatémie de 47 à 62 mg/l ;
2) phosphaturie horaire : diminution certaine.

Sous traitement de dihydrotachystérol (Calcamine) : 5 mg/jour, la calcémie remonte en quelques jours à 101 mg/l. L'E.E.G. reste inchangé.

Après un mois de traitement par 20 mg de vitamine D3 par mois, la calcémie est à 92 mg/l, la phosphatémie à 40 mg/l. Il existe une très nette amélioration subjective et objective, en particulier disparition des crises de somnolence matinale et de lipothymies après effort.

En conclusion :

Les manifestations pathologiques présentées par Francis ont une allure pithiatique. Ce sont des lipothymies d'effort, des crises de somnolence matinale disparaissant dès que l'enfant reste seul à la maison, le tout dans une atmosphère de mésentente familiale. Les signes cliniques de la tétanie latente manquent, y compris le signe de Chvostek. L'électromyogramme n'a pas été fait dans de bonnes conditions (en plein traitement par le dihydro-tachystérol). Nous pouvons présumer qu'il eût été positif, car ALAJOUANINE et coll. affirment n'avoir jamais trouvé d'E.M.G. négatif avec une calcémie au-dessous de 75 mg/h et la calcémie de Francis est de 73 mg/l avant le traitement. Même dans le cas contraire, il est difficile de réfuter le diagnostic de tétanie avec une calcémie aussi basse. Ce serait donc un cas de tétanie hypocalcémique normo-phosphatémique, à signe de Chvostek négatif avec manifestations pithiatiques et une dystrophie du quatrième métacarpien qui n'est pas court, mais au contraire très gracile. Le traitement a eu une action nette sur les troubles caractériels. C'est notre seule observation où nous acceptons le diagnostic de tétanie, malgré un E.M.G. négatif.

- *BERC... Hélène*, née le 6 décembre 1946 — Vue le 26 octobre 1955, à neuf ans.

Hélène a été envoyée à la consultation du Docteur KLOTZ par son dentiste. Sa mère, âgée alors de trente-quatre ans, apparaît comme une femme psychorigide, « maniaque », très nerveuse : elle se porte bien et présente un signe de Chvostek. Le père est bien portant. Un frère âgé de trois ans a un signe de Chvostek.

Dans ses antécédents personnels, rien de spécial à signaler : rougeole, varicelle, coqueluche, amygdalectomie à cinq ans.

L'examen, à neuf ans, ne montre que des caries dentaires et un signe de Chvostek très positif, sans signe de Trousseau. L'enfant se plaint de fourmillements dans les mains. La mère l'accuse d'avoir un mauvais caractère.

L'E.E.G. : rythme de base 8-9 c/s, coupé de rythmes thêta en occipito-pariétales ; dans les régions antérieures et centrales, thêta dominant symétrique. L'hyperpnée, très active, provoque dès la première minute une hypersynchronie diffuse delta

qui s'efface en dix secondes. Ceci à deux reprises. La S.L.I. et la réaction d'arrêt donnent des réponses médiocres. Conclusions : tracé avec hypersensibilité à l'hyperpnée.

La calcémie est à 104 mg. La phosphorémie à 44,5 mg.

Revue à douze ans, Hélène apparaît comme une fillette normale quant au poids et à la taille, fréquentant une classe de son âge, où elle est la meilleure élève.

On trouve seulement une légère attitude cyphotique, des dents striées, mal posées, avec bords triangulaires. Selon sa mère, c'est sa « troisième dentition ». Un Chvostek très renforcé par l'hyperpnée. Trousseau négatif.

L'interrogatoire plus précis apprend l'existence d'une psychasthénie assez franche : elle collectionne un peu de tout, elle recopie une page deux ou trois fois s'il existe la moindre tache, elle vérifie le soir si le gaz est fermé ; elle craint le noir et a des cauchemars fréquents. Selon sa mère, Hélène est aussi coléreuse, crieuse, pleurnicharde. Des cures de 90 mg de vitamine D, en deux mois, à dix et onze ans, auraient apporté une amélioration de ces troubles caractériels mineurs.

— La calcémie est à 110 mg.

— L'E.M.G. montre, dès la deuxième minute de décompression, des multiplets typiques de la tétanie.

En conclusion :

Cette brève observation donne un exemple de tétanie de la seconde enfance pratiquement latente. Malgré une calcémie normale et l'absence de rachitisme, troubles dentaires caractéristiques de l'hypocalcémie. Nous insisterons sur la présence des troubles caractériels mineurs et des petits signes psychasthéniques. Les fourmillements des mains, notés à neuf ans, ont disparu dès la première cure de vitamine D.

- *BER... Jean-Claude*, né le 11 août 1943 — Vu en mars 1958, à quinze ans et demi.

Nous citons la très brève observation de Ber... Jean-Claude comme exemple de tétanie chronique absolument latente. Il a été amené à la consultation du Docteur KLOTZ uniquement à cause de ses antécédents familiaux :

Son père, âgé de trente-neuf ans, a été interné à deux reprises. Il présentait des colères extrêmement violentes sans, paraît-il, de signes de comitialité. Grand instable, il a abandonné sa famille pour partir à Caracas, d'où il ne donne que de rares nouvelles. Sa mère et sa grand-mère seraient des « très grandes nerveuses ». La mère, âgée de quarante ans, est bien portante. Une sœur, âgée de quatre ans, est très nerveuse.

La grossesse et l'accouchement ont été normaux.

On manque de tout renseignement précis sur la vie de Jean-Claude, élevé chez une nourrice dans une campagne lointaine.

Actuellement, Jean-Claude est un enfant normal : de petite taille (150 cm) pour quinze ans et demi, ne se plaignant de rien et ne présentant à un examen neurologique et somatique aucun signe anormal, à l'exception d'un signe de Chvostek diffusant aux ailes du nez et aux paupières.

— Son intelligence est normale (C.E.P. à treize ans ; actuellement : préapprentissage).

— Comme ses aïeux, Jean-Claude est très nerveux : ses colères sont violentes, fréquentes, mais pas clastique et ne dépassent pas ce qu'on a l'habitude d'appeler « la normale ».

— La calcémie est à 110 mg/l, elle chute à 99 mg en deux heures sous l'influence d'une perfusion de 500 mg de E.D.T.A. (chélateur).

— L'E.M.G. montre les signes myo-électriques de la tétanie.

Nous n'avons pas revu Jean-Claude à qui nous avons demandé un E.E.G. et un examen oculaire.

En conclusion :

Un électromyogramme montre ici des signes indiscutables de tétanie chez un garçon « nerveux » mais par ailleurs bien portant, issu d'une lignée de gens nerveux (avec cependant un père qui a été interné). La présomption de la tétanie a été donnée uniquement par un signe de Chvostek.

• *BON... Michèle*, née le 11 décembre 1942 — Examen le 10 avril 1959, à l'âge de seize ans cinq mois.

Michèle Bon..., âgée de seize ans cinq mois, est adressée dans le Service du Professeur LELONG pour des crises tétaniques apparues à seize ans à la suite d'une bronchite.

Dans ses antécédents personnels, il n'y a rien de spécial à signaler : née à terme, criant aussitôt et pesant 3.800 grammes après une grossesse et un accouchement normaux. Son développement psycho-moteur et staturo-pondéral semblent normaux. Elle n'a eu ni rachitisme connu, ni convulsions dans son premier âge. Une coqueluche à un mois ; des vaccinations habituelles (D.T., variole, B.C.G.).

Depuis trois ans, la jeune fille est devenue nerveuse et présente des crises de larmes fréquentes et pour des motifs futiles. Il y a un an, après une chute accidentelle, elle perd connaissance pendant quelques minutes.

En décembre 1958, Michèle se sent brusquement oppressée, elle a des nausées et il apparaît une contracture des mains qui prennent une attitude en main d'accoucheur ; en même temps, les pieds se mettent en équin. La crise dure moins de trente minutes.

Depuis, deux sortes de crises apparaissent :

des crises tétaniques avec hypertonie des mains et des pieds durant cinq à dix minutes, survenant spontanément ou à la moindre contrariété, jusqu'à 4-5 fois par jour, précédées ou non des phénomènes paresthésiques ;

— des crises caractérisées par une sensation d'angoisse, avec palpitations indolores et « une boule dans la gorge », terminées par des sanglots. Ces crises surviennent deux à trois fois par semaine.

De plus, l'enfant se dit asthénique et se plaint d'insomnies.

Depuis janvier jusqu'à fin mars, Michèle a eu 3 mg de Calcamine et 1 g de Calcibronat par jour.

A l'examen, on trouve peu de choses : la taille est de 154 cm, le poids de 48 kg. La puberté est complète, Michèle est réglée depuis l'âge de quatorze ans. Les mains, les dents, la peau ne présentent rien de particulier. L'examen neurologique est normal (réflexes O.T., force musculaire et sensibilité).

— On ne trouve ni signe de Chvostek, ni signe de Trousseau, mais l'hyperpnée provoque rapidement une crise tétanique typique. Le fond d'œil et le cristallin sont normaux.

— L'E.C.G. : aucun signe d'hypocalcémie.

Les clichés radiologiques des mains, des pieds, du bassin : R.A.S. Du crâne : pas de calcifications, mais visibilité des sutures. De la colonne vertébrale : légère scoliose dorsale à grand rayon. Urographie I.V. : reins = sécrétion et morphologie normales. Il n'y a pas de calcifications ectopiques.

Mais à l'E.M.G., dès la décompression du garrot, on constate une activité répétitive faite de doublets, multiplets, se poursuivant pendant plusieurs minutes, signant la tétanie.

E.E.G. (11 avril) : rythme de base peu volté et instable, contenant un alpha rare de 10-11 c/s, le plus fréquemment remplacé par des rythmes rapides de 13 c/s. On enregistre des rythmes lents de 5-6 c/s, devenant volontiers paroxystiques sous hyperpnée. S.L.I. donne de bonnes réponses. Conclusion : tracé discrètement perturbé.

E.E.G. (8 juin) : rythme de base peu volté et constitué surtout par des rythmes rapides de 13-14 c/s. L'hyperpnée provoque une crise clinique de tétanie pendant laquelle apparaissent d'amples bouffées lentes delta à 3-4 c/s, paroxystiques, sensiblement symétriques. Conclusion : tracé plus altéré que le précédent.

Les épreuves biologiques montrent un ionogramme normal :

	Dans le sang	Dans les urines, les mêmes jours
Urée	0,30 et 0,40 g/l	16,90 g/24 h
Protides	19,4 et 20 mEq/l	—
R.A.	28 et 23 mEq/l	pH : 6,4
Chlore	104 et 102 mEq/l	154 mEq/24 h
Sodium	141 et 139 mEq/l	179 mEq/24 h
Potassium	4,6 mEq/l	40 mEq/24 h

Mais, malgré le dihydrotachystérol donné pendant deux mois et demi (arrêté dix jours avant le prélèvement), la calcémie est à 81 mg, la phosphorémie à 50 mg/l.

Onze jours plus tard : la calcémie est à 80 mg/l ; la phosphorémie à 51 mg/l ; la calciurie à 73 mg/24 h ; la phosphaturie : 1.310 mg/24 h ; le test de Sulko-vitch : +++.

Les épreuves de perfusion calcique et à la parathormone montrent (cf. page ci-contre).

1) Les deux jours témoins, la variabilité nyctémérale habituelle de la calciurie et de la phosphaturie.

2) Absence de l'augmentation significative de la phosphaturie horaire, après 500 unités de parathormone injectées à 17 heures.

3) Baisse discrète de la phosphaturie horaire après une perfusion en quatre heures de 72 cm³ de gluconate de calcium à 10 %.

4) Elévation de la phosphatémie faible mais normale sous l'influence de cette perfusion calcique.

Du point de vue psychologique, on note une intelligence à peu près normale, une attitude narcissique, avec des problèmes d'adolescence et des conflits familiaux, un rôle certain du psychisme dans l'apparition des crises.

L'évolution sous influence de Calcamine (1 mg/jour) et de la « psychothérapie » très superficielle semble correcte biologiquement : la calcémie était à 94 mg/h le 9 juillet. Le 12 octobre, on trouve la calcémie à 97 mg/h, la phosphatémie à 40 mg/h et les phosphatases à 3 U.B.

Les crises ne se répètent que rarement : trois mois depuis mai jusqu'à octobre, curieuses par le fait qu'elles débutent par des larmes et les sanglots qui réalisent manifestement une hyperventilation.

En résumé :

Observation d'une tétanie apparue à l'âge de seize ans, précédée depuis quelques années par la nervosité et améliorée par un long traitement au dihydrotachystérol. Le cas de Michèle est intéressant sur deux points :

1° La présentation de la jeune fille, son comportement dans le Service et la nature d'une partie de ses troubles (« boules dans la gorge », palpitations) font penser irrésistiblement à l'hystérie de caractère confirmée par les traits narcissiques de la personnalité de l'enfant. La tétanie est pourtant certaine, comme en font preuve la sémilogie des crises, les résultats d'E.M.G. et d'E.E.G. Nous pensons que cette association pithiatisme-tétanie n'est pas une simple coïncidence. Vouloir expliquer, comme WERNLY, les crises de tétanie chez les hystériques par la seule hyperventilation, nous paraît trop schématique.

Date	Heures	Vol. urinaire échantillon	Ca (mg/h)	P (mg/h)	P (mg/24 h)	Plasma Ca P (mg/l)
6 juin	9 - 13	190 cm ³	5,7	39,2		
	13 - 17	190 »	5,7	69		
	17 - 1	160 »	2,6	30		
	1 - 9	190 »	2,9	68		
					1.210	
9 juin	9 - 13	620 »	12,5	23,4		
	13 - 17	260 »	2	35,5		
	17 - 1	300 »	2,1	22,5		
	1 - 9	530 »	6,5	66		
					960	
10 juin	9 - 13*	900 »	18,2	112		92 47
	11					118 47
	13 - 17	220 »	8,2	35,5		120 60
	15					116 55
	17 - 1	75 »	1,4	13,7		
	1 - 9	165 »	2,9	31		
					940	
11 juin	9 - 13	160 »	4,1	74		
	13 - 17	90 »	2,8	48,5		
	17 - 1	180 »	3,4	60		
	1 - 9	330 »	5,8	110		
					1.860	
12 juin	9 - 13	120 »	4	38,2		
	13 - 17	220 »	7,8	102		
	17 - 1**	160 »	2,7	56,5		
	1 - 9	430 »	6,8	79		
					1.435	

Remarques :

* Perfusion de gluconate de Ca : 7,3 g de 9 à 13 heures.

** 17 heures : injection de 500 unités de parathormone.

2° Du point de vue biologique, Michèle nous apparaît comme un cas intermédiaire entre la tétanie normocalcémique et hypocalcémique. On ne peut, en effet, la classer dans la rubrique d'insuffisance parathyroïdienne idiopathique : elle n'en a aucun stigmate clinique, sauf la tétanie, et les taux de son calcium et de son phosphore ne sont pas assez perturbés. Cependant, on ne peut pas non plus les considérer comme tout à fait normaux pour son âge et la résistance de la calcémie à la calcamine est franchement anormale.

Enfin, les épreuves de perfusion calcique et à la parathormone donnent des résultats contradictoires :

- selon la première, il existe une certaine insuffisance parathyroïdienne, car la phosphaturie ne baisse pas ;
- la seconde plaiderait absolument contre tout hypoparathyroïdisme, voire pour un « pseudo-hypoparathyroïdisme » que l'enfant n'a pas manifestement.

- *BRO... Philippe*, né le 20 mars 1955 — Vu le 7 septembre 1956, âgé de dix-huit mois.

Nous nous permettons de résumer ici cette observation (Service du Professeur LELONG) bien qu'elle dépasse le cadre de la tétanie de deuxième enfance, à cause de son intérêt tout particulier dans l'étude des « dystrophies d'Albright ».

La mère de Philippe a eu au cours de sa grossesse des oreillons au cinquième mois et des crises de tétanie dès le premier mois, à raison d'une par semaine. Ces crises sont devenues plus fréquentes après les oreillons. Elle a été traitée par le Stérogyl : 45 mg + calcium en I.V. Elle a eu une dépression nerveuse et est considérée comme « spasmophile ».

Un cousin semble être atteint de crises épileptiques.

L'accouchement à terme, normal, sans incident, un poids à la naissance de 4.000 grammes et un cri immédiat.

Depuis la naissance, la famille remarque des colères fréquentes chez l'enfant.

A partir de six semaines : crises toniques généralisées avec signe du « poing », les orteils écartés, perte de connaissance et cyanose. Entre les crises, l'enfant semble hypertonique. Un traitement par la vitamine D2 (15 mg), dihydrotachystérol (2,5 mg en une fois) et gardénal (2 cg/j) est donné.

Un mois après, ces crises diminuent de fréquence et d'intensité, mais lorsqu'il crie, Philippe présente encore des phénomènes de contracture avec cyanose et gloussement respiratoire. A ce moment, le test de Sulkovitch st positif et on remarque que l'enfant a une grosse tête et une fontanelle béante.

A 7 mois, on trouve : tour de crâne : 47 cm (comme un enfant de quinze mois). Aucun signe de rachitisme. Calcémie normale à plusieurs reprises. E.E.G. : faisant penser à un processus lésionnel sous-cortical gauche (Hospice de Colmar).

Depuis, sous traitement par le Stérogyl (15 mg à onze mois), et par la Calcamine (90 mg de sept à treize mois). Les crises sont disparues à partir de treize mois. La fontanelle se referme un peu et la tête apparaît moins grosse. Le cholestérol est à 2,30 g à un an.

Mais l'aspect des extrémités frappe déjà le médecin qui a soigné l'enfant.

A dix-huit mois, l'aspect de l'enfant est assez caractéristique :

— La taille est 80 cm (normale), le poids 12,600 kg (+ 7 %), la tête semble grosse, le tour de crâne est de 51 cm (+ 7 %), la fontanelle mesure $5 \times 3,5$ cm.

— Le corps paraît trapu, le périmètre thoracique est de + 7 %, le périmètre abdominal de 10 % supérieur à la moyenne. Les membres inférieurs semblent trop courts par rapport au tronc.

— Les traits sont grossiers, le facies lunaire ; il existe un hypertélorisme et les fentes palpébrales ont une inclinaison antimongoloïde. L'oreille droite est mal ourlée.

— Les mains sont larges avec des doigts courts en battoir ; les pieds sont plats, courts, avec des orteils courts et d'égale longueur.

— Le reste de l'examen somatique est normal ; il n'existe en particulier aucun signe de rachitisme. Il y a dix dents. L'examen neurologique et le développement psychomoteur sont normaux. Le cristallin est normal. Le signe de Chvostek positif, le signe de Trousseau non recherché.

Les examens électriques montrent :

— L'E.C.G. : aucun signe d'hypocalcémie.

— L'E.E.G. : rythme de base labile de 5 c/s, lent pour l'âge de l'enfant, mélangé avec un rythme plus lent encore à 4 c/s. S.L.I. négative.

— L'E.M.G. montre dès le début une activité répétitive ; lors de l'épreuve de garrot et de l'hyperpnée, on observe quelques doublets évoquant la tétanie.

Les radios sont riches en renseignements : il n'existe aucun signe de rachitisme en évolution ni aucune séquelle d'un rachitisme guéri. L'âge osseux est tout à fait normal.

— Les os longs anormalement trapus et courts, surtout l'humérus avec quelques petites anomalies de structure : trabéculations trop visibles.

— Aux mains : brachyphalangie et brachymétacarpie généralisée surtout nette au niveau du premier méta en forme de poteau routier.

— Aux pieds : le premier méta tout à fait malformé, grossièrement triangulaire. Les phalanges sont tout à fait anormales : la première est très courte, la troisième n'est qu'un point, la deuxième semble ne pas exister.

Les examens biologiques frappent par contre par l'absence de toute perturbation décelable :

— Numération globulaire et formule sanguine : globules rouges : 4.300.000 (Hb : 82 %) ; globules blancs : 5.000, dont poly. neutro. : 35 % ; éosino. : 13 % ; lymphocytes : 49 % ; plasmocytes : 1 %.

— Electrophorèse du sérum : normale. L'ionogramme sanguin : normal (protides : 18 mEq/l ; K : 5 mEq/l ; Cl : 94 mEq/l ; bases totales : 148 mEq/l ; R.A. : 25 mEq/l).

— Les ionogrammes urinaires normaux et variables : pH : 7 ; bicarbonates : 8 et 11 vol/j ; Cl : 85 et 65 mEq/j ; K : 43 et 10,7 mEq/j ; Na : 158 et 30 mEq/j ; urée : 8 et 9 g/j.

— Epreuve d'ammoniurie provoquée normale.

— Et surtout, Ca : 105 mg/l ; P : 54 mg/l ; calciurie : 74 mg, 65 mg et 77 mg/24 h ; phosphaturie : 616, 390, 825, 407 mg/24 h.

— Le test à la parathormone donne une fois de plus des résultats surprenants :

— chez Philippe, la phosphaturie pourtant élevée passe de 26 mg/h à 53 mg/h, donc augmentation de 100 % ;

— chez un témoin, elle passe de 23 mg/h à 10 mg/h, donc absence totale de réponse.

Evolution :

Philippe a actuellement (avril 1960) cinq ans. Voici les renseignements que nous avons pu obtenir à son sujet de son médecin traitant :

— les mains, les doigts sont courts, le visage arrondi, la dystrophie des pieds nécessite un port de chaussures orthopédiques ;

— le développement psychomoteur semble normal. Il n'y a eu ni crises convulsives, ni crises tétaniques ;

— la calcémie est à 94 mg/l, sans aucun traitement ;

— les examens électriques et la recherche du signe de Chvostek n'ont pas été répétés.

En résumé :

On trouve chez Philippe Bro... :

— une mère très probablement tétanique (crises de tétanie franches pendant la grossesse) ;

— des crises toniques entre l'âge de six semaines et l'âge de treize mois, crises considérées comme tétaniques malgré une calcémie normale (?) ;

— une tétanie confirmée par l'E.M.G. à dix-huit mois ;

— une chondrodystrophie (brachymétacarpie (1 méta) ; brachymétatarsie (1 méta), brachydactylie), des troubles de la trame osseuse et l'allure (facies et obésité) pouvant autoriser le diagnostic de la dystrophie d'Albright ;

— aucune perturbation métabolique décelable ;

— une réponse au test à la parathormone sans signification.

Le petit Bro... nous paraît être au moins le quatrième cas (cf. p. 139) de dystrophie d'Albright normocalcémique atteint en même temps de tétanie. Il prouve que l'attitude d'ALBRIGHT niant la possibilité même de tétanie chez ces sujets est trop exclusive.

- CAM... Annick, née le 15 mars 1946 — Vue le 15 décembre 1958.

Annick, que nous avons examinée dans les Services du Professeur MICHAUX et du Docteur KLOTZ, est née après une grossesse normale et un accouchement facile. Sa mère est atteinte d'une débilité mentale discrète et d'une névrose hypochondriaque qui a fait discuter l'utilité d'une lobotomie ; elle a un Chvostek très positif et une calcémie à 94 mg/litre.

Le développement d'Annick a été normal jusqu'à l'âge de cinq ans, mais elle était énurétique jusqu'à cette date.

A cinq ans : pertes de connaissance de vingt-trente secondes avec une tendance à la chute en avant et hypertonie des membres. Ces crises persistent jusqu'à l'âge de neuf ans et trois mois, malgré un traitement au Sédantoyl : 40 gouttes par jour.

A neuf ans et neuf mois : crises convulsives généralisées, précédées par une contraction lente du membre supérieur droit avec morsure des lèvres, perte des urines et amnésie post-critique.

A ce moment, on découvre probablement l'hypocalcémie car un traitement avec de la parathormone associée au gardénal amène une brève disparition des crises.

A dix ans, l'E.E.G. : rythme alpha lent peu abondant, occipital. Rythme dominant thêta 5-6 c/s étendu symétrique. L'hyperpnée donne quelques bouffées lentes à 3 à 4 c/s à prédominance pariétale, et la S.L.I. des bouffées généralisées de P.O. rythmiques à 3 c/s. En conclusion, tracé anormal par l'abondance de rythme thêta et un aspect rappelant le petit mal sous S.L.I.

Les crises changent de caractère : ce sont maintenant cinq-six absences par jour, avec perte d'équilibre et des « crises » localisées à un des membres inférieurs sur lesquels nous manquons de détails. On note aussi l'apparition d'une agressivité.

A dix ans trois mois, l'E.E.G. montre un rythme alpha à 8 c/s, un peu instable, occipito-pariétal, mêlé aux rythmes thêta à 5-6 c/s. L'hyperpnée augmente l'abondance et ralentit le thêta à 4 c/s. La S.L.I. provoque des amples bouffées généralisées de multi-pointe-ondes qui prennent quelquefois un aspect rythmique à 3 c/s et s'accompagnent parfois de myoclonies. En conclusion, persistance de signes typiques de mal comitial photo-sensible.

A dix ans neuf mois, on prescrit un traitement par 2-3 mg de dihydrotachystérol et 4 cg de gardénal. Les absences disparaissent. Un E.E.G. au début du traitement montre des signes d'activité proxystique assez dégradée prédominant dans la région occipitale droite : (alpha labile à 9 c/s localisé en arrière et thêta abondant et diffus à 4-6 c/s. Sur la région occipitale, on trouve de nombreuses ondes thêta aiguës, prenant volontiers l'aspect de pointe-ondes assez typiques).

La mère continue alors le traitement hypercalcémiant sans aucun contrôle biologique pendant deux ans à dose moyenne de 2 mg/jour !

A douze ans, un E.E.G. montre, en absence de crises cliniques, un rythme alpha à 10 c/s, assez labile, mêlé à des rythmes thêta de répartition et de réactivité normales. Hyperpnée : ralentissement discret. S.L.I. : 0. Conclusion : tracé sans signes de comitalité discrètement anormal par sa labilité et l'abondance des rythmes lents diffus.

A douze ans neuf mois, nous avons l'occasion d'examiner Annick : c'est une jeune fille svelte mesurant 162 cm et pesant 49 kg. L'examen somatique et neurologique sont négatifs. Les signes de la puberté normaux (Annick est réglée à onze ans). On trouve :

- une curieuse gracilité du cinquième doigt ;
- des ongles cassants avec leuconychie et dédoublement au niveau du pouce gauche ;
- des dysplasies linéaires de l'émail sur les incisives et les canines ;
- le signe de Chvostek est faible, renforcé par l'hyperpnée ;
- le signe de Trousseau manque.

Annick a un caractère doux, mais elle fait parfois des colères, améliorées d'après la mère par le dihydrotachystérol. Elle est émotive et lente. Son retard scolaire est de deux ans. Son Q.I. : 83.

Nous arrêtons le dihydrotachystérol qui a été donné pendant deux ans d'une manière quasi-ininterrompue, nous maintenons 4 cg de gardénal. Après quatre mois de cette interruption de traitement, on trouve :

— E.M.G. : activité répétitive faite de doublets et de triplets dès la première minute de décompression se prolongeant pendant dix minutes.

— E.E.G. franchement aggravé : nettement altéré avec quelques dysrythmies occipitales, vive sensibilité à l'hyperpnée et l'apparition à la S.L.I. des paroxysmes épileptiformes localisés en temporale gauche ou généralisés, type épilepsie myoclonique.

— Les épreuves biologiques : calcémie : 70 mg à 3 reprises ; phosphorémie : 61 à 67 mg ; calciurie : 13 mg/24 heures ; phosphaturie : 344 mg/24 heures.

— L'épreuve de perfusion calcique (2,3 g de Cl_2Ca en 2 heures) élève la phosphaturie de 24 heures qui passe de 344 à 612 mg.

— L'injection de parathormone de 100 unités I.V. donne une réponse non significative élevant la phosphaturie horaire de 22 à 33 mg.

— Après 10 jours de traitement avec 5 mg de Vit. D/jour, la calcémie monte à 83 mg et, après 8 jours encore, de 2,5 mg/ jour (traitement qu'on maintient), elle est à 90 mg.

En résumé :

Annick a présenté de cinq à neuf ans des crises convulsives et des absences avec des tracés d'épilepsie myoclonique photo-sensible. Elle n'a jamais présenté de crises de tétanie. Son épilepsie résistante aux barbituriques ne s'est améliorée cliniquement et électriquement que lorsque la découverte d'une hypocalcémie a fait instaurer un traitement par la calcaïne.

Ce traitement, suivi pendant deux ans avec des doses fortes (2-3 mg/jour), n'a pas donné d'hypercalcémie ; au contraire, son interruption a causé une baisse notable de calcium sanguin et une aggravation électrique de sa comitialité.

L'E.M.G. signe la tétanie. Le syndrome biologique est celui de l'hypoparathyroïdisme défini par ALBRIGHT. Le test de Howard, une fois de plus, reste décevant. Cet hypoparathyroïdisme s'accompagne des lésions dentaires, unguéales et d'une intelligence à la limite inférieure de la normale.

N.B. — En 1961, nous avons revu Annick. Après, une fois de plus, un traitement hypercalcémiant non contrôlé pendant deux ans, l'enfant se porte bien. Sont apparus un facies lunaire et une obésité marquée. L'E.M.G. reste tétanique. La calcémie est à 92 mg/l.

- *DEC... Jacques*, né le 1^{er} août 1948 — Vu le 6 novembre 1958, âgé de dix ans trois mois.

Jacques Dec..., âgé de dix ans, est adressé dans le service du professeur LELONG pour hypocalcémie ; il est déjà suivi en consultation pour tics et pour crises de toux considérées comme allergiques.

Son père, âgé de cinquante-trois ans, gardien de la paix, sévère et tatillon, a eu un eczéma dans l'enfance. La mère, âgée de cinquante-trois ans, bavarde, perfectionniste, tout le temps « sur le dos » de l'enfant. Un frère, âgé de vingt-quatre ans, nerveux. Une sœur, âgée de quinze ans, a fait des crises de somnambulisme. Nous n'avons pas pu rechercher chez eux de signes éventuels de tétanie.

Jacques est né à terme par forceps au bout d'une grossesse normale, pesant 3.350 grammes. Il a crié aussitôt, n'a eu ni ictère, ni convulsions, ni cyanose. Il n'a pas été non plus rachitique. Dans ses antécédents, on trouve des maladies d'enfance : scarlatine, varicelle, oreillons, rougeole ; deux diarrhées bénignes à six et neuf mois ; l'appendicectomie à trois ans ; des infections des voies respiratoires très fréquentes : rhinopharyngites, trachéites, otite à huit mois, adénoïdectomie à treize mois, angines très fréquentes jusqu'à une par mois et amygdalectomie à cinq ans ; un épisode de glycosurie avec acétonurie dans les suites opératoires d'appendicectomie.

Depuis l'amygdalectomie, on note une toux persistante diurne et nocturne, n'ayant pas cédé aux trois cures à La Bourboule, et faisant place dernièrement à des accès nocturnes de respiration sifflante durant une heure environ, de fréquence variable. Les tests allergiques ont été positifs au pollen et à la poussière.

L'enfant apparaît très nerveux dès l'âge de six ans et depuis quatre ans présente comme sa sœur des crises de somnambulisme. A neuf ans et demi, apparaissent des tics nombreux et variés : de la bouche (l'enfant fait la moue), des yeux (il cligne des paupières) et des membres supérieurs (il jette les coudes à l'arrière).

A ce moment, on trouve un signe de Chvostek. Un E.E.G. normal spontanément montre « des signes de tétanie » à l'hyperpnée (probablement hypersensibilité). La calcémie (faite en ville) serait à 104 mg/l (?). Un traitement calcique et trois ampoules de vit. D à 15 mg en trois mois n'amènent pas d'amélioration et, six mois plus tard, après encore une ampoule de stérogyl-15, en novembre 1958, l'enfant est amené dans le service.

A l'examen : pour dix ans et demi, la taille est de 141 cm, le poids de 28,920 kg. La morphologie entièrement normale ainsi que l'examen somatique et neurologique.

On trouve un signe de Chvostek et de Lust très positifs ; pas de signe de Trouseau ; l'hyperpnée accentue nettement les signes de Lust et de Chvostek et provoque un fourmillement des mains.

Les radios du squelette et du crâne ne montrent aucune anomalie. La maturation osseuse est normale lente (8-9 ans pour 10 ans et demi).

Les cristallins sont transparents.

Les dents : 2 caries symétriques à la face externe des premières prémolaires inférieures, près de la cuspide vestibulaire. Ce siège des caries semble inhabituel (Docteur LEPOIVRE).

L'E.C.G. ne montre pas de signes d'hypocalcémie.

L'électromyogramme : dès la première minute de décompression du garrot, on enregistre des multiplets se prolongeant pendant 5 minutes, caractéristiques de la tétanie.

L'E.E.G. est normal, spontanément, sous hyperpnée et à la S.L.I.

L'examen psychologique : intelligence normale, mauvaise entente familiale et difficultés pédagogiques à l'école. Personnalité hyperémotive, anxieuse.

Explorations biologiques :

— Ionogramme :

	<i>Sang</i>	<i>Urines par 24 heures</i>
Urée	0,30 g/l	6,30 g/j
Cl	100 mEq/litre	51 mEq/j
R.A.	24 mEq/litre	2,5 mEq de CO ₃ /j et pH 7
Protides	17,7 mEq/litre	—
Bases totales	152 mEq/litre	26 mEq de Na/j
K	3,8 mEq/litre	36,5 mEq/j

Le 21 novembre : calcémie : 50 mg/l ; phosphatémie : 49 mg/l.

Le 5 décembre : calcémie : 84 mg/l ; phosphatémie : 44 mg/l ; calciurie de 27 à 104 mg/24 heures ; phosphaturie de 800 à 1.400 mg/24 heures ; Ca dans les selles : de 100 à 220 mg/24 heures.

En somme (cf. tableau page ci-contre) :

1° La perfusion calcique donne une diminution de la phosphaturie.

2° Le test à la parathormone ne donne pas d'augmentation significative de la phosphaturie.

Donc : pas d'insuffisance parathyroïdienne. Test de Howart inutilisable.

Perfusion de 390 mg de calcium en 4 heures et de parathormone :

Date	Heures	Vol. urin.	Ca (mg/h)	P (mg/h)	Plasma		Remarques
					Ca	P	
7 déc.	9-10	50	4,9	58,2			
	10-11	3	0,4	—			
	11-12	60	8,7	85			
	12-13	40	2,7	165			
	13-15	85	4,3	56			
	15-9	585	4,4	56,7			
8 déc.	9-10	70	6,7	36	86	40	Perfusion de 390 mg de Ca
	10-11	350	31	115			
	11-12	100	14,1	37	108	48	
	12-13	50	7	22,5			
	13-15	130	6,9	44,6			
	15-9	240	1,7	28,2	94	—	
9 déc.	12-14	220	15,2	117			
	14-18	300	8,1	63,2			
	18-6	300	3,5	36			
10 déc.	6-8	25	1,8	6,1	88	50	
	8-10	80	5,7	23,8			
	10-12	260	10,4	46,8			Parathor- mone 100 U I.V.
	12-14	120	8,5	64			
	14-18	40	1,3	21	92	54	
	18-6	100	1,4	17			

L'évolution au cours de la dernière année se caractérise par :

- la persistance des signes de Chvostek et de Lust à tous les examens ;
- la variabilité de la calcémie et de la phosphatémie ;

Dates	Ca	P	Traitement
16 janv.	85	53	Bicarnesime Calcibromat
9 fév.	88	42	
15 mai	75	52	
8 juin	81	49	Calcamine 30 mg/mois Cl ₂ Ca 30 g/mois
28 sept.	84	39	
14 déc.	91	47	Calcamine 90 mg/mois
8 fév.	94	40	

— par l'apparition au mois de mai, c'est-à-dire avant le traitement par la calcamine, d'une rechute des troubles caractériels, d'insomnie, d'instabilité, de difficultés pédagogiques. Ces troubles se sont franchement améliorés depuis que l'enfant est mis au dihydrotachystérol. L'instituteur remarque par exemple l'arrêt du traitement qui se manifeste par une reprise de la turbulence et de l'instabilité.

En conclusion :

Jacques présente une tétanie confirmée par la constance des signes de Chvostek et de Lust, la positivité de l'épreuve à l'hyperpnée et surtout par les résultats de l'électromyogramme.

Cette tétanie s'est manifestée à six ans par une nervosité extrême et par des accès de somnambulisme, à neuf ans et demi par des tics (par ailleurs causés certainement par le milieu et les conflits familiaux) et des troubles caractériels mineurs (instabilité). Jamais de manifestations tétaniques classiques.

Elle est accompagnée des manifestations allergiques.

Elle est certainement hypocalcémique avec une calcémie instable, sans que l'on puisse la considérer comme hypoparathyroïdienne (la phosphatémie est toujours normale, le test de la perfusion calcique positif).

L'épreuve de Howard donne un résultat ininterprétable.

Le traitement par calcamine amène une amélioration très nette du comportement.

- *DUM... Claudine*, née le 21 juillet 1946 — Vue le 8 novembre 1958, à douze ans cinq mois.

Claudine est amenée à la consultation du Docteur KLOTZ pour des vertiges.

La mère (trente-neuf ans) a un signe de Chvostek net, le père est bien portant, un frère âgé de huit ans signalé comme nerveux.

La grossesse a été normale (intervention esthétique sur une cicatrice abdominale au troisième mois). L'accouchement à terme normal, le poids de naissance : 2.000 g.

L'enfant n'a jamais causé de soucis importants, son développement psycho-moteur a été normal (sourit avant deux mois, tient assise avant six mois, marche à dix-sept mois, propre à un an, parle normalement). Il n'y a pas eu de rachitisme. La scolarité a été normale. Seul antécédent pathologique : appendicite aiguë banale à six ans.

La mère raconte deux épisodes de troubles neuropsychiques mineurs : 1° A six ans, entre le mois de novembre et le mois de mai, Claudine se plaignait tout le temps d'être fatiguée, triste ; elle s'ennuyait, souffrait de cauchemars et pleurait très souvent sans raison. Les parents ont remarqué une baisse de la mémoire. Le tout a guéri sans traitement. 2° A partir de onze ans, apparaissent des vertiges vrais dans

Le sens des aiguilles d'une montre, durant quelques secondes à peine et se répétant plusieurs fois par jour. Parfois, l'enfant après le vertige voit des taches jaunes et des étoiles. Une seule fois elle a perdu connaissance sans perte des urines ni morsure de la langue.

A l'examen : c'est une fillette de taille et de poids normaux, ne présentant aucune malformation. Dents : implantation irrégulière mais pas de troubles d'email.

L'examen neurologique ne montre aucune anomalie (pas d'adiadokocinésie, ni de déviation des index, pas de nystagmus, de dysmétrie, ni d'hypotonie).

Il y a des signes débutants de la puberté, mais pas encore de règles.

Le signe de Chvostek est positif. Le signe de Trousseau est négatif. L'hyperpnée à la quatrième minute renforce encore le signe de Chvostek et provoque l'apparition d'un petit vertige.

Le psychisme et l'intelligence sont normaux et il ne semble pas y avoir de causes psychogènes des troubles vertigineux.

L'E.E.G. montre l'abondance des ondes lentes à l'hyperpnée.

L'E.M.G. des signes myoélectriques de la tétanie.

La calcémie est à 98 mg/litre.

On n'a pas pratiqué de radiographies ni d'examen du cristallin.

Sous traitement dihydrotachystérol (1 mg par jour pendant un mois), on note une disparition des vertiges, qui se maintient depuis.

En conclusion :

Il s'agit d'une tétanie normocalcémique confirmée par l'électromyogramme, avec une hypersensibilité à l'hyperpnée à l'électroencéphalogramme.

C'est une tétanie latente qui a présenté à six ans un épisode de troubles d'humeur guéri spontanément, et à onze ans un épisode de vertiges vrais avec une lipothymie qui ont cédé à la thérapeutique hypercalcémiante.

- *EL HAB... Aïcha*, née le 2 mai 1953 — Vue le 23 février 1954, à neuf mois — Revue le 2 mars 1960, à six ans dix mois.

Aïcha a été hospitalisée dans le service du Professeur LELONG à neuf mois à l'occasion d'une rhinopharyngite. De ses antécédents, on sait seulement que l'accouchement était normal et que la mère est internée.

Le lendemain de l'hospitalisation, l'enfant a une crise de convulsions généralisées et plusieurs accès de laryngospasme avec apnée en inspiration, gloussement et cyanose.

C'est une enfant pesant 7.100 grammes, mesurant 64 cm. Le rachitisme évident cliniquement (gros bourrelets épiphysaires, chapelet costal, sutures ramollies) sera confirmé par les clichés. Muguet banal. Le tonus est normal, mais l'enfant ne tient pas assise. L'examen neurologiques est normal, le F.O. et le L.C.R. sont normaux.

— Le signe de Chvostek est variable d'un jour à l'autre: tantôt négatif, tantôt positif. Le signe de Trousseau est négatif.

— La calcémie est à 72 mg/litre, la phosphorémie à 40 mg/litre, les phosphatases alcalines: 11,5 U.B. et la kaliémie: 235 mg/litre.

— L'E.C.G. montre un allongement de l'espace QT.

— L'E.E.G. un rythme de base de 4 c/s ample et régulier à gauche, intriqué à droite de nombreux rythmes lents de 1 à 2 c/s. Le tracé est trop ample et trop lent surtout à droite.

E.M.G.: l'épreuve du garrot donne une attitude typique de la main et une série de doublets indiscutables.

Un traitement de 4,2 mg de vitamine D en trois semaines est instauré. Les crises disparaissent, l'enfant fait un purpura thrombopénique dont il guérit rapidement, mais au bout de ce temps le Ca reste à 66 mg/litre, le P à 40 mg/litre, les phosphatases alcalines à 15 UB et les clichés ne montrent aucune amélioration du rachitisme. Après une prise unique de 7,5 mg de vitamine D: la calcémie remonte à 90 mg/litre, la phosphorémie est à 37 mg/litre, les phosphatases alcalines sont à 4,5 U.B. et l'E.E.G. apparaît normal. Un mois plus tard, on trouve une calcémie à 113 mg.

L'enfant est revue à six ans et demi: le poids et la taille sont normaux (20 kg et 117 cm); l'aspect de l'enfant, les cheveux, les ongles, la peau et le visage ne présentent rien de particulier.

L'examen met en évidence:

— Un cubitus valgus important et un cinquième doigt grêle.

— Des troubles de la dentition: canines crénelées avec l'émail strié. Troubles dystrophiques localisés aux bords libres des incisives et à la face occlusale des dents de six ans. Ceci est en faveur du début des troubles avant la fin de la grossesse.

— Des réflexes ostéo-tendineux vifs.

— Un signe de Chvostek positif, mais pas de signe de Trousseau.

— Le cristallin: une très discrète densification de la capsule postérieure.

— Les radios montrent la disparition de tout signe de rachitisme.

— L'E.E.G.: tracé trop lent pour l'âge. Rythme de base de 7 c/s, plus lent et irrégulier en avant. L'hyperpnée donne quelques bouffées d'ondes à front raide bitemporales, plus marquées à droite.

— L'E.M.G.: dès la première minute de décompression du garrot, on enregistre une activité répétitive faite de triplets en courtes bouffées, se prolongeant de deux à trois minutes.

— Du point de vue du comportement, il faut signaler l'absence de toute crise et travail satisfaisant à l'école; un niveau mental normal (Q.I. = 100 au Binet-Simon). Mais un examen psychologique plus attentif (dessins, comportement sous l'épreuve de l'hyperpnée et au jardin d'enfants, conversations prolongées) montre l'existence des signes qui font craindre sérieusement l'apparition ultérieure soit d'une perversité soit d'une névrose hystérique.

— Du point de vue biologique, la calcémie est à 75 mg/l et à 87 mg/l à deux semaines d'intervalle; la phosphorémie respectivement à 41 mg/l et 35 mg/l; la calciurie à 16 mg/j; la phosphaturie à 750 mg/j.

En conclusion :

Aïcha a eu à onze mois des convulsions et un laryngospasme au cours d'un rachitisme. L'E.M.G. a confirmé la tétanie. L'E.E.G. était trop ample pour l'âge, la calcémie à 72 mg/litre, la phosphorémie à 40 mg/l. Un traitement de 12 mg de vitamine D2 normalise l'E.E.G. et amène la calcémie à 113 mg/litre.

A sept ans, on trouve :

- une tétanie (Chvostek : ++ ; Trousseau : 0 ; E.M.G. : +) ;
- des troubles trophiques importants de la dentition et un début de cataracte endocrine ;
- une intelligence normale (Q.I. = 100), mais des troubles caractériels discrets mais profonds ;
- des perturbations biologiques : phosphore normal, calcium bas de 75 à 87 mg/l.

- *FRI... Patricia*, née le 8 janvier 1952 — Vue le 17 décembre 1952, à onze mois — Revue le 18 octobre 1958, à six ans dix mois.

Patricia Fri... était hospitalisée (service du professeur LELONG) à l'âge de onze mois, pour une tétanie rachitigène et réhospitalisée à sept ans (service du docteur KLOTZ) pour une crise convulsive.

Ses antécédents héréditaires ont été particulièrement bien étudiés. Nous les résumons en fin de l'observation.

Patricia est un deuxième enfant, née après une grossesse normale, si on excepte la sous-alimentation de la mère. L'accouchement a eu lieu à huit mois et demi (?), spontané et facile. Le poids de naissance était de 3.000 grammes. L'enfant fut allaitée au sein jusqu'à deux mois, puis au lait concentré sucré. De neuf à onze mois : sous-alimentation probable. Dès la naissance jusqu'à trois mois : une conjonctivite traînante traitée à la pénicilline. A six mois : une varicelle bénigne.

A onze mois, hospitalisée à l'occasion d'une rhino-bronchite banale. On trouve une enfant obèse pesant 8.150 grammes, à pannicule adipeux très épais, une éruption morbiliforme mal définie qui disparaîtra en quelques jours et surtout des signes nets de rachitisme : chapelet costal et intumescence des poignets et des malléoles. La fontanelle est pourtant presque fermée. Quatre dents sont sorties. Ce rachitisme est confirmé par l'aspect typique des épiphyses sur les clichés du poignet (2 points d'ossification).

Dans le service, l'enfant a quelques crises de cyanose de brève durée et une syncope, brutale avec pâleur extrême, polypnée *sine materia*, cœur rapide et sourd, fixité du regard et quelques mouvements nystagmiformes, une hypertonie des quatre membres, l'avant-bras droit étant en plus en hyperflexion et en pronation. Les réflexes étaient vifs, il existait un clonus inépuisable des deux pieds et un signe de Chvostek au moindre contact de la zone réflexogène. Le fond d'œil et le liquide céphalo-rachidien ont été normaux.

Le lendemain, on trouvait encore un signe de Chvostek diffusant sur toute la face, même sur les muscles frontaux, un signe de Lust manifeste et un signe de Trousseau.

La calcémie n'a pas pu être dosée, mais elle fut certainement très basse car il existait à l'E.C.G. un allongement de 17 % de l'espace Q.T.

aRaT QT
(——— = 0,54 ; ——— = 0,46. Onde P d'amplitude moyenne, mais très pointue.)

RR $\sqrt{RR}$

L'E.E.G. (six jours après la crise) : rythme de base irrégulier de 3 à 5 c/s considéré comme normal pour l'âge.

Le traitement a été : en urgence 10 cm³ de gluconate de calcium en I.M. et 1 g de chlorure de calcium *per os* ; puis 1 g de CaCl₂ par jour pendant 5 jours. Il faut signaler que la veille de la crise l'enfant a reçu une ampoule buvable de 15 mg de vitamine D₂.

L'enfant quitte le service avec le diagnostic de tétanie rachitigène typique ayant provoqué une syncope avec hypertonie des quatre membres.

Depuis, on note, selon la mère : rougeole, varicelle, coqueluche à trois et quatre ans.

— Développement psycho-moteur lent : l'enfant marche à deux ans et demi, et parle à trois ans.

— A six ans : troubles caractériels et une crise convulsive qui motivent l'hospitalisation.

A l'examen, on trouve une fillette de six ans onze mois d'apparence normale (taille : 114 cm, poids : 19,5 kg) avec un facies un peu lunaire, un cou court, un cubitus valgus prononcé et une hyperpilosité discrète (l'enfant est très brune) des membres, des épaules et de la lèvre supérieure.

— Les cheveux, les ongles, la peau, les mains sont normaux.

— Les dents, très cariées, crénelées, striées avec une hypoplasie nette de l'émail.

— Une cataracte débutante avec, à gauche, des opacités linéaires antérieures et des opacités punctiformes ; à droite, deux opacités punctiformes plus profondes semblant intermédiaires entre une cataracte dite endocrinienne et une cataracte dite congénitale.

— L'examen neurologique est normal : réflexes vifs.

— Le signe de Chvostek est positif, renforcé par l'hyperpnée ; le signe de Trousseau est faiblement positif.

— Les radios du squelette sont normales sans calcifications ectopiques, ni intracérébrales, avec un âge osseux normal.

Du point de vue psychique, les troubles caractériels signalés par la mère ont cédé dès le premier jour de l'hospitalisation. L'intelligence est à peu près normale, mais l'enfant est très lente et semble très inhibée.

— L'E.E.G., après S.L.I., montre un tracé comitial typique avec bouffées des pointe-ondes généralisées.

— L'E.M.G. : doublets et multiplets typiques à l'hyperpnée.

— Du point de vue biologique, il n'existe aucune anomalie :

— Urée : 0,25 g/l. Cl : 105 mEq/l. Na : 137 mEq/l. Hématies/minute dans les urines : 550. Protidémie : 70 g/l.

— Calcémie : 97-107 mg/l. Phosphorémie : 40-55 mg/l. Phosphatases alcalines : 4 U.B. Calciurie basse : 12 mg/24 h. Phosphaturie : 516 mg/24 h.

— La perfusion calcique (0,85 g de Cl_2Na dans 350 cm^3 de sérum glucosé) fait baisser la phosphaturie de 516 à 396 mg/24 h.

— La parathormone (200 unités I.M.) fait monter la phosphaturie horaire de 12 à 22 mg, mais on n'a pas étudié les variations spontanées de celle-ci.

— Enfin, le sexe chromatinien est femelle (frottis buccal).

Un traitement par le dihydrotachystérol (1 mg/jour) fait monter la calcémie à 115 mg/litre en quinze jours. Il est diminué ensuite à 0,6 mg/jour. Un nouvel E.E.G. est alors proche de la normale, ne montrant qu'une grande labilité et des ondes lentes fréquentes. La lenteur d'esprit semble diminuer beaucoup.

En conclusion :

Patricia a présenté :

— A onze mois, une tétanie dite rachitigène avec syncope, hypertonie et hypercalcémie.

— A sept ans, une tétanie manifeste avec troubles caractériels, une crise convulsive, cataracte, troubles de la dentition et un E.E.G. comitial ; tétanie confirmée par l'électromyogramme et ne comportant aucun trouble apparent du métabolisme phospho-calcique. L'E.E.G. est presque normalisé par la calcamine.

• *La famille de Patricia FRI...*

1) Le père : paludéen et alcoolique, n'a pu être examiné.

2) La mère a trente et un ans : elle présente des troubles caractériels graves : violences, sévices envers les enfants, colères clastiques et des pertes de connaissance à la moindre contrariété. A l'examen, on trouve une taille et un poids normaux, une cyphoscoliose et des dents très cariées et crénelées. Le cristallin est considéré comme normal, mais on note des vagues nébulosités de la corticale postérieure.

Il existe un signe de Chvostek net, devenant diffus à toute la face après hyperpnée ; celle-ci provoque aussi des crampes dans les extrémités.

La tétanie est confirmée par l'E.M.G. ; dès la décompression, l'existence des multiplets durant deux minutes ne réapparaissant pas sous hyperpnée.

L'E.E.G. est normal.

La calcémie : 99 mg/l. La phosphorémie : 35 mg/l.

3) Des trois sœurs de Patricia, une présente une tétanie grave (cf. *Fri... Hélène*). Les deux autres semblent indemnes.

En effet :

— Henriette, âgée actuellement de deux ans, a :

- un petit chapelet costal ;
- une bande d'émail manquant aux incisives (mais quelle valeur à cet âge ?) ;
- ni signe de Chvostek, ni signe de Trousseau ;
- un E.E.G. et un E.M.G. normaux ;
- un cristallin parfaitement limpide.

— Marie-Isabelle a quatre ans :

- l'examen clinique ne trouve qu'un Chvostek discret à gauche et une ébauche de Trousseau ;
- le cristallin est parfaitement limpide ;
- l'E.E.G. et l'E.M.G. sont normaux ;
- la calcémie : 109 mg/l ; la phosphorémie : 50 mg/l.

- *FRI... Hélène*, la sœur aînée de Patricia, est née le 10 février 1948
— Vue en janvier 1959, à l'âge de onze ans.

La grossesse et l'accouchement ont été normaux. Le poids de naissance 3,500 kg. Le développement psychomoteur a été normal : premier sourire avant trois mois. Station assise à six mois, marche à treize mois, première phrases à vingt-cinq mois ; propreté diurne à treize mois ; première dent à six mois.

Mais déjà comme nourrisson, Hélène passait les nuits agitées avec pleurs, réveils fréquents, une hyperexcitabilité et des colères extrêmement violentes, où elle devenait rouge et cyanosée.

A treize mois, lors d'une colère pendant une éruption dentaire fébrile, on note une crise qu'il est difficile *a posteriori* d'étiqueter « convulsions » ou « spasme de sanglot ».

Depuis l'âge de deux ans, Hélène souffre de cauchemars où elle se débat, griffe et hurle ; elle a des crises convulsives avec, semble-t-il, perte des urines mais survenant uniquement à l'occasion des contrariétés, et des troubles caractériels : bat les autres enfants et se fait renvoyer par sa nourrice.

Ces crises et les troubles caractériels vont en s'aggravant. A dix ans, Hélène est renvoyée déjà de plusieurs établissements scolaires. Elle se roule par terre, bave, tremble, s'arrache les cheveux à la moindre contrariété. Les crises surviennent tous les jours et durent une heure ou plus. A l'école comme à la maison, l'enfant apparaît agressive, ne riant jamais, mentant pour calomnier. Par moments, elle semble entendre mais ne pas comprendre les ordres qui lui sont donnés. Travail scolaire nul, mais sait lire, écrire et compter.

A l'examen, on trouve une gaucherie, avec mauvaise latéralisation, des réflexes ostéo-tendineux un peu vifs, un quotient intellectuel à 87.

— E.E.G. un peu labile avec des rythmes thêta à 6 c/s irréguliers et symétriques. L'hyperpnée modifie peu le tracé. Conclusion : tracé un peu labile dans les limites de la normale.

L'encéphalographie gazeuse est normale.

A onze ans, après avoir été renvoyée de la maison pour enfants épileptiques, Hélène est revue par nous. L'examen somatique et neurologique normal, sauf hypoplasie de l'émail dentaire.

— Chvostek net diffusant sur le visage après hyperpnée. Trousseau négatif.

— Cristallins normaux mais présentant, comme chez la mère, des nébulosités corticales postérieures arborescentes.

— E.E.G. : quelques ondes lentes.

— E.M.G. : dès la levée du garrot, quelques rares doublets augmentés par l'hyperpnée.

— La calcémie est à 108 mg/l, la phosphorémie à 48 mg/l.

Nous ne savons pas si le traitement prescrit par nous a été suivi. Hélène étant repartie pour une autre maison pour enfants désadaptés.

En conclusion :

On trouve dans la famille Fri... :

— la mère et deux filles atteintes d'une tétanie chronique normocalcémique ;

— deux autres filles indemnes de cette affection ;

— troubles caractériels graves chez la mère et la fille aînée ;

— cataracte et convulsions chez la fille cadette.

Cette famille nous apporte un exemple du caractère constitutionnel probable de l'affection.

- *GAT... Alain*, né le 16 décembre 1947 — Vu le 16 juin 1959, à onze ans et demi.

Alain est envoyé à la consultation du Docteur KLOTZ pour débilité mentale et épilepsie.

Antécédents familiaux :

— Mère : trente-trois ans, nerveuse, bien portante, pas de signe de Chvostek.

— Père : trente-sept ans, a des mains courtes et larges et une brachydactylie du cinquième doigt. Il a eu deux dépressions nerveuses soignées par les électrochocs ; il se plaint des fourmillements dans les extrémités. Le signe de Chvostek est inconstant. L'E.E.G. : rythme alpha 10-11 c/s de petite amplitude, peu fourni, symétrique avec ondes thêta peu amples de 5-6 c/s en avant. L'hyperpnée et S.L.I. : 0. Conclusion : tracé un peu anormal peu ample et pauvre en rythme alpha. L'E.M.G. ne montra pas de signes myo-électriques de tétanie.

— Le grand-père paternel avait un visage rond, des mains courtes et un cinquième doigt court.

— Un frère : jumeau, est nerveux, un peu obèse (+ 15 %), mais d'intelligence absolument normale et ne ressemblant en rien à Alain.

La grossesse a été pénible : des vomissements entre le quatrième et le neuvième mois obligent la mère à rester couchée et la font maigrir de 9 kg.

L'accouchement est très pénible : les douleurs ont duré treize jours, dont trois jours sans interruption. Des injections variées ont été pratiquées. Mais les deux jumeaux crient aussitôt, n'ont ni ictère, ni cyanose, ni convulsions. Alain pèse 2.430 g, son frère 2.370 g.

Le développement des deux frères, allaités au sein jusqu'à quatre mois, a été franchement inégal, bien que les parents n'aient perçu la différence que vers quatre ans. En effet, Alain sourit à un mois comme son frère, il babille et prononce les premiers mots, comme lui, vers deux ans, mais il tient sa tête à six mois (son frère à quatre mois); il tient assis à huit mois (son frère à cinq mois), a sa première dent à neuf mois (son frère à six mois), marche à vingt mois (son frère à dix-sept mois), ferme sa fontanelle à vingt mois (son frère à douze mois). Il était toujours beaucoup moins vif, plus « sage », s'intéressant bien moins à son entourage. Il n'a acquis la propreté que vers six ans (son frère à trois ans).

Alain aurait été rachitique vers dix-huit mois, hypotonique, avec une cage thoracique « en bateau » (selon la mère). Il a marché après quelques séances de rayons ultra-violets. Il n'a jamais présenté de spasme de sanglot. L'évolution psychique, à en croire les parents, se serait arrêtée vers quatre ans, l'âge à partir duquel Alain n'a plus fait de progrès.

A l'examen, on est frappé par l'aspect de l'enfant, âgé de onze ans six mois :

— Petite taille (134 cm donc 7 % au-dessous de la moyenne).

— Obésité facio-tronculaire importante (poids 38 kg, donc 32 % au-dessus de la moyenne pour la taille) contrastant avec la gracilité et la brièveté des membres. Les membres sont nettement plus courts que chez le frère (taille : 138 cm ; poids : 36 kg) et le rapport du segment inférieur au segment supérieur plus petit, signant une moindre maturité. Le facies est rond et hébété.

— Les mains sont petites, courtes et larges, et il existe une brachydactylie du cinquième doigt, bilatérale.

— La maturation sexuelle nulle, les testicules en place.

— Légère hypoacousie gauche.

— Cristallin transparent et vue normale.

— Pas de signes neurologiques déficitaires francs, mais une débilité motrice manifeste : la station debout sur un pied et l'exécution des mouvements rythmés sont maladroits ; il existe des syncinésies importantes ; une maladresse de l'habillement et une mauvaise latéralisation (Alain est droitier de la main, gaucher de l'œil et du pied).

— Il existe un signe de Chvostek, mais pas de signe de Trousseau.

— Du point de vue psychique : le sommeil est toujours agité : depuis l'âge de trois ans et demi, l'enfant s'assied, hurle, ou parle les yeux fermés ou ouverts. Il existe une amnésie totale, mais pas d'énurésie. La lecture et le calcul sont quasi nuls ; l'écriture pauvre avec inversion des lettres ; le langage est pauvre, affectif,

peu construit. Les tests de Binet-Simon ont montré à neuf et à onze ans le même quotient intellectuel : Q.I. = 53. Pas de troubles caractériels : sauf une seule colère clastique ; l'enfant est doux, gentil et pas instable.

Les radios du crâne : retard du développement des cavités sinusales et accentuation des impressions digitiformes dans la région temporo-occipitale.

L'E.E.G. : tracé d'épilepsie généralisée (en absence de toute crise clinique, si on excepte les accidents du sommeil pouvant à la rigueur être considérés comme des « équivalents ») avec désorganisation du rythme de fond, décharges paroxysmiques des pointes, polypointes, polypointe-ondes bilatérales et synchrones, nettement accentuées par l'hyperpnée et la S.L.I.

L'E.M.G. montre des signes myo-électriques de tétanie.

La calcémie est à 92 mg/l. La phosphorémie à 46 mg/l. Le cholestérol à 2,90 g/l.

En conclusion :

C'est une tétanie normocalcémique soupçonnée sur un signe de Chvostek, confirmée par un E.M.G., sans troubles dentaires ni opacités du cristallin. Elle s'accompagne :

- 1) D'une débilité mentale profonde avec débilité motrice.
- 2) De crises nocturnes peu précises, épileptiformes avec pourtant un E.E.G. type grand mal très grave.
- 3) Des dystrophies : petite taille, facies lunaire, avec obliquité anti-mongoloïde des fentes palpébrales, obésité, mains courtes et et brachydactylie du cinquième doigt.

Ce syndrome fait de tétanie, débilité mentale et dystrophie, se rapproche des cas publiés sous le nom de pseudo-pseudo-parathyroïdisme ou dystrophie d'Albright normocalcémique.

Le traitement n'a nullement amélioré ni la débilité mentale, ni le tracé E.E.G. d'Alain. Il est à craindre que cet enfant fasse un jour des crises comitiales.

• *HIR... André, né le 5 mai 1944 — Vu en 1955, à onze ans.*

André, en excellente santé jusque-là, fait à l'âge de neuf ans sa première crise d'épilepsie morpheïque.

Son père a cinquante-deux ans, est bien portant. Sa mère, du même âge, a eu jusqu'à vingt ans des lipothymies et des syncopes fréquentes ; elle aurait été très rachitique. Actuellement, elle a un Chvostek positif net et présente quelques signes de psychasthénie bien compensée. Un grand-oncle a été opéré de cataracte à quarante ans. Une sœur, ancienne rachitique, a eu le spasme du sanglot entre neuf et quatorze mois ; actuellement âgée de vingt-deux ans, elle est en bonne santé.

Au neuvième mois de la grossesse, la mère d'André avait une albuminurie à 3 g/l, mais l'accouchement s'est passé normalement, bien que le bébé pesât 4.000 grammes.

Allaité au sein jusqu'à six mois, avec un allaitement mixte jusqu'à dix-huit mois, André n'a jamais eu de rachitisme. Son développement était précoce : il souriait avant un mois, tenait assis à cinq mois, marchait à un an, disait « papa » et « maman » à six mois, parlait en phrases à quinze mois. Selon la mère, il a été propre à deux mois (?). Bien que gaucher franc, il apprit à lire et à écrire à six ans.

A trois ans : asthme et urticaire.

De neuf à onze ans : quatre crises comitiales nocturnes : l'enfant s'assied, pousse un cri, perd connaissance et présente des mouvements cloniques des quatre membres. Pas de perte des urines ni de morsure de la langue, mais amnésie totale. Ces crises se sont répétées malgré un traitement au gardénal (5 cg/jour). A onze ans, l'E.E.G. montrait des ondes lentes postérieures et l'hyperpnée ralentissait considérablement le tracé, provoquant l'apparition des ondes lentes synchrones bifrontales.

A ce moment, on trouve un signe de Chvostek et un signe de Trousseau.

Après cinq semaines de traitement par le dihydrotachystérol (doses ??) et calcium, les crises ne réapparaissent plus, l'E.E.G. est amélioré par la raréfaction des ondes lentes.

Cependant André aura encore une énurésie quasi-quotidienne de onze à treize ans, une lipothymie, des malaises mal définis, non amnestiques, avec faux vertiges et un sentiment « d'être perdu », et des clonies musculaires au cours du sommeil.

A quatorze ans, lorsque nous voyons André à la consultation du Docteur KLOTZ, le traitement au gardénal est interrompu depuis un an et tous les troubles ont disparu. La Calcamine est donnée en cures irrégulières et rares.

L'examen somatique et neurologique sont strictement normaux.

Seuls troubles trophiques : leuconychie et malformation du cinquième orteil bilatérale.

Cristallin transparent.

André se plaint encore des picotements et des sensations d'engourdissement des extrémités, mais jamais de crises de tétanie.

Les signes de Chvostek et de Trousseau sont positifs.

L'E.M.G. montre des multiplets à la sixième minute de l'hyperpnée.

La calcémie est à 100 mg/l.

L'intelligence nettement au-dessus de la moyenne. Aucun conflit familial ou scolaire manifeste.

En conclusion :

C'est une tétanie normocalcémique à manifestations comitiales non améliorées par le gardénal, guéries par le dihydrotachystérol, chez un garçon parfaitement normal par ailleurs du point de vue psychique, intellectuel et somatique.

- *LEC... Jean-Paul*, né le 27 mai 1948 — Vu en décembre 1957, à neuf ans et demi.

Jean-Paul Lec... est venu consulter dans le Service du Docteur KLOTZ pour une épilepsie généralisée.

Sa mère a un signe de Chvostek net, est souvent en proie aux angoisses et aux crises de larmes immotivées. Le père est bien portant. Fratrie de cinq : un décédé à deux mois de malformation cardiaque ; une sœur de sept ans : crampes dans les mains ; deux frères de quatre et un an : bien portants.

La grossesse a été pénible, avec asthénie et vomissements.

L'accouchement à terme, cri immédiat, ni cyanose, ni ictère, ni convulsions. Le poids de naissance : 3.500 grammes.

Le premier âge fut marqué par des troubles digestifs mineurs avec une courbe de poids satisfaisante et un développement psychomoteur normal. Marche à douze mois. Premières paroles à quinze mois. Première dent à dix-sept mois seulement.

A dix-sept mois, une perte de connaissance unique et prolongée (une demi-heure) avec hypotonie franche sans cri, sans perte des urines, ni fièvre, suivie pendant quinze jours d'une certaine apathie. On n'a pas dosé de calcémie ni recherché de signes de rachitisme.

A six ans, apparaissent des « crises » nocturnes avec cris, agitation durant quelques minutes, sans perte de connaissance.

A sept ans et demi, surviennent des absences plusieurs fois par jour, avec chute de la tête, mastication et mouvements rythmiques de flexion et d'extension des avant-bras. Chaque absence dure dix à vingt secondes. L'E.E.G. montre la présence des pointe-ondes et ondes lentes en bouffées ou isolées, augmentées par l'hyperpnée (le 7 janvier 1956). Sous traitement de 2 comprimés d'Epidione, les absences disparaissent un moment, mais Jean-Paul a des troubles de comportement, du type crise psycho-motrice ; une fugue suivie de déshabillage sur la route, avec amnésie post-critique. Une coqueluche, une varicelle et une rougeole se passent simplement.

A neuf ans et demi, Jean-Paul mesure 126 cm et pèse 27.700 g. Il a toujours des absences, mais aucun traitement n'est suivi régulièrement. On trouve :

- des dents mal posées, cariées, avec petite hypoplasie de l'émail ;
- une ectopie testiculaire droite et un phymosis ;
- l'examen du cristallin et les clichés du crâne manquent ;
- l'examen neurologique est normal ;
- un signe de Chvostek léger, pas de signe de Trousseau. L'épreuve de l'hyperpnée provoque une absence au bout d'une minute, mais même spontanément l'enfant a eu deux absences en cours de l'examen ;
- l'intelligence est à peu près normale (un an de retard scolaire, mais bien classé) ;
- pas de troubles caractériels.

L'E.E.G. (28 février 1958) : rythme de base pariéto-occipital de 8 c/s bien modulé, mais coupé d'ondes lentes nombreuses, isolées et groupées, prédominant

à gauche. Thêta modéré, antérieur physiologique. Dès les premières secondes de l'hyperpnée, on voit apparaître des absences du petit mal cliniques (ouverture des yeux, non responsivité, mouvements de salutations rythmiques mais lents et une fois quelques paroles incohérentes) et électriques de durée de vingt secondes accompagnées de quelques bouffées de thêta pointu bifrontal. Chaque hyperpnée provoque une absence de vingt-quarante secondes. La S.L.I. provoque des absences, un paroxysme des pointes-ondes dégradées. En conclusion, petit mal typique sous hyperpnée et S.L.I.

La calcémie est à 110 mg/l ; la phosphorémie à 40 mg/l ; la calciurie à 70 mg/j.

Après 45 mg de vitamine D et 60 ampoules de gluconate de calcium : aucune amélioration clinique ni électrique. Jean-Paul a entre trois et vingt absences par jour. E.E.G. du 27 mai 1958 : alpha normal, mais intriqué d'ondes ralenties et surtout de bouffées de delta rythmiques prédominantes en occipitales droites. Les absences avec salutation apparaissent spontanément, dès la deuxième seconde de l'hyperpnée, et pendant la S.L.I. Elles sont plus fréquentes et plus prolongées, durant vingt à quarante secondes. En conclusion : tracé aggravé, plus généralement dysrythmique et absences plus fréquentes.

Le traitement par Epidione réduit le nombre des crises de vingt-six à une-deux par jour. Le 24 septembre 1958, l'E.E.G. montre un tracé très amélioré, sans paroxysmes delta ; l'hyperpnée ne provoque plus que des ondes lentes et quelques décharges de potentiels pointus frontaux, avec une seule absence de dix secondes. La S.L.I. ne provoque plus que de grandes ondes positives bioccipitales.

A onze ans, l'amélioration clinique et électrique continue. L'E.E.G. du 9 mai 1959 montre la disparition totale des absences, mais la persistance des paroxysmes et de polypointe-ondes, « myocloniques » à la S.L.I. et du rythme delta généralisé sous hyperpnée. Les parents négligent le traitement, les absences ne se répètent plus qu'une ou deux fois par mois, mais il apparaît une baisse franche d'activité intellectuelle avec perte de mémoire et difficultés d'apprentissage.

Le 21 janvier 1960, une nouvelle tentative de 90 mg de vitamine D en deux mois se solde par un échec clinique et électrique : les absences réapparaissent une ou deux fois par jour, le travail scolaire et le sommeil sont mauvais.

Le signe de Chvostek est très positif, le Trousseau et l'hyperpnée négatifs.

L'électromyogramme, sous vitamine D (le 3 février 1960) montre simultanément : à droite, dans le premier interosseux : doublets et triplets dès la première minute de décompression ; à gauche, avec une électrode superficielle : aucune activité tétanique.

L'E.E.G. du 18 mars 1960 : tracé plus altéré avec activités épileptomorphes dégradées sous hyperpnée et décharges myocloniques persistantes à la S.L.I.

Un traitement par Epidione est constitué.

En conclusion :

Jean-Paul, sans aucun antécédent pathologique, a eu :

- à dix-sept mois, une perte de connaissance prolongée non expliquée ;
- à six ans et demi, des troubles graves du sommeil ;

- à sept ans, apparaît un petit mal grave avec quelques crises « psychomotrices » soigné assez irrégulièrement par l'épidione ;
- un signe de Chvostek fait soupçonner une tétanie confirmée par l'E.M.G. ;
- un traitement hypercalcémiant correct à neuf ans et demi (45 mg de vitamine D) et à onze ans (90 mg de vitamine D) se solde par un échec total.

• *MEU... Jean-Claude, né le 16 août 1953.*

Jean-Claude, enfant secouru, dont les parents ne demandent pas de nouvelles, fut admis au Centre Nourricier à six semaines. On ne connaît de ses antécédents que la syphilis de la mère, traitée de 1943 à 1950 et pendant la grossesse (B.W. négatif à l'accouchement ; les B.W. de Jean-Claude ont été négatifs).

Un premier placement de quatre à neuf mois a été interrompu à cause de la maladie de la nourrice. Au cours du deuxième placement, de neuf mois à vingt-sept mois, on signale déjà un rachitisme, un sommeil agité et une nervosité. Entre vingt-sept mois et trois ans et demi, Jean-Claude est considéré comme remuant, turbulent, méchant ; il mord et bat ses camarades, abîme les vêtements et les draps. Le quatrième placement aggrave tous ces troubles et la nourrice refuse de le garder au bout de deux mois et demi, car il est impulsif, instable, méchant ; il mord et mange des cailloux et le bois ; les colères sont très violentes, le sommeil agité, entrecoupé de cauchemars, des accès de pleurs ; l'enfant berce sa tête et se met la nuit debout dans son lit.

A trois ans onze mois, l'âge mental est de deux ans et onze mois au Borel avec niveau de compréhension de trois ans, niveau d'expression verbale de deux ans. L'enfant paraît instable, anxieux, bavard.

Jean-Claude reste au foyer de l'Hospice Saint-Vincent-de-Paul depuis cet âge jusqu'à quatre ans et cinq mois, sauf deux séjours à Claude-Bernard pour oreillons et varicelle. C'est un enfant violent, agressif, jaloux, mais affectueux ; il présente une énurésie intermittente. L'E.E.G. à quatre ans trois mois est discrètement perturbé : rythme alpha stable de 8 c/s ; quelques bouffées pariétales thêta voisines de 4 c/s à prédominance hémisphérique droite ; S.L.I. : négative. L'âge mental est de trois ans pour un âge réel de quatre ans. On conclut à des troubles réactionnels aux multiples changements de nourrice et on prescrit : gardénal (5 cg) et sirop de calcibronat (15 cg/jour).

Placé alors chez une nourrice particulièrement affectueuse et attentive, Jean-Claude présente des troubles caractériels toujours plus graves. Son état d'excitation permanente, l'insomnie, les colères clastiques, l'agressivité envers les autres enfants et envers les parents nourriciers le mènent à l'hôpital psychiatrique de la Charité lorsqu'il a cinq ans. Il y reste trois semaines et semble perturber gravement la bonne marche du service par son instabilité extrême, sa turbulence et son agitation. On trouve :

- un E.E.G. perturbé, évoquant la comitialité ;

- sur la radio du crâne, des impressions digitiformes ;
- un Q.I. à 61, mais fait dans des conditions très mauvaises.

Rentré pour deux semaines chez sa nourrice, il a failli blesser grièvement une fillette et retourne d'urgence à Saint-Vincent-de-Paul pour être placé à Perray-Vaucluse. Là, on remarque une fois de plus l'instabilité, on trouve un langage parfois incohérent. Par ailleurs :

- La taille, le poids, l'examen somatique et neurologique : R.A.S.
- Chvostek positif. Trousseau non recherché.
- Un E.E.G. montre des bouffées type myoclonique à la S.L.I.
- La calcémie est : 86 mg/l. La phosphorémie : 64 mg/l.
- L'E.M.G. montre des doublets caractéristiques de la tétanie.

On décide alors un traitement hypercalcémiant :

Après six semaines de gluconate de Ca (une ampoule par jour) et de Calcamine (1 mg/jour), le comportement semble nettement amélioré et au lieu d'aller à l'hôpital psychiatrique, Jean-Claude va dans une maison pour enfants normaux. Dans cette maison, où il reste jusqu'à cinq ans et dix mois, Jean-Claude devient plus sociable, plus actif et arrive à se faire aimer par les infirmières de la maison.

L'E.E.G., à deux reprises, à cinq ans et demi et six ans, est normal. Le Q.I. est à 67 à cinq ans et demi. Le traitement : Calcamine (10 mg/mois).

En conclusion :

Il s'agit d'un enfant qui se présente surtout comme un grand caractère débile, sans troubles neurologiques ni somatiques. La gravité de ces troubles, plus que la débilité mentale, a été telle qu'elle a semblé justifier un placement en asile d'aliénés. L'E.E.G. a été perturbé à diverses reprises d'une manière variable et atypique. La découverte d'une tétanie confirmée par l'E.M.G. et un traitement à la calcamine ont permis la réintégration de Jean-Claude dans un circuit à peu près normal des enfants secourus.

- *PIE... Frédérique*, né le 15 novembre 1945 — Vu le 14 mars 1959, à treize ans quatre mois.

Frédérique est amené dans le Service du Professeur L. MICHAUX pour énurésie et encoprésie. L'étude de sa famille révèle que les deux parents (pas consanguins), bacheliers tous les deux, ont été énurétiques, le père de douze à quatorze ans, la mère jusqu'à dix-sept ans. Une sœur de six ans est nerveuse et énurétique, un frère de huit ans énurétique et un peu encoprésique. Une sœur de quatre ans a été propre normalement. Il faut ajouter, pour ne point surestimer le rôle d'hérédité dans cette curieuse « énurésie familiale », qu'un enfant adopté par les parents de Frédérique est également incontinent la nuit.

Le père a un signe de Chvostek très net.

La vie de Frédérique est sans histoires. Grossesse, accouchement parfaitement normaux. Développement précoce (sourire à six semaines, assis à cinq-six mois, marche et parle correctement à dix-huit mois). Aucune maladie importante, pas de rachitisme, travail excellent à l'école, mais conduite mauvaise, impulsivité.

L'énurésie est primaire, nocturne, quasi ininterrompue. L'encoprésie discrète, intermittente, diurne, apparue à onze ans. L'examen soigneux comportant urographie intra-veineuse, lavement baryté, anoscopie élimine les causes locales. Il n'y a pas non plus de spina bifida occulta.

En plus, Frédérique se plaint de douleurs dans le talon gauche et plus rarement dans le genou. L'examen radiologique met en évidence une apophysite calcanéenne, une patellite et une épiphysite discrète de la tubérosité antérieure du tibia.

L'examen ne montre rien d'anormal (poids : 34 kg, taille : 143 cm). Cuti négative. Le garçon est bien constitué et ne présente aucune dysmorphie. Le degré de puberté est en rapport avec l'âge. On trouve :

- une hypoplasie de l'émail : stries brunes sur les incisives ;
- un signe de Chvostek très positif et un signe de Trousseau typique (et pourtant Frédérique n'a jamais présenté le moindre symptôme de tétanie classique).

Les radios du crâne et des os sont normaux, sauf les exostoses déjà mentionnées.

L'E.E.G. est considéré comme normal pour l'âge, sensible à l'hyperpnée qui fait apparaître quelques bouffées de θ généralisé.

Le cristallin n'a pas été exploré. Le F.O. est normal.

L'E.M.G. : dès la levée du garrot, activité répétitive riche faite de multiplets persistants signant une tétanie certaine.

La calcémie n'est pas connue.

Du point de vue psychique : intelligence vive, bien adaptée, avec un Q.I. au Wechsler-Bellevue de 111 (performances 114, verbal 106). Sommeil bon. Troubles caractériels : nervosité, mauvaise entente avec ses frères, mensonges et vols mineurs. Les tests de Rorschach et le T.A.T. montrent pourtant une grande réactivité émotionnelle, une anxiété mal contrôlée, une personnalité impulsive et vulnérable.

En conclusion :

C'est une tétanie confirmée par les signes de Chvostek et Trousseau et par l'E.M.G., chez un garçon intelligent présentant uniquement les apophysites d'adolescence, des troubles caractériels et une énurésie importante.

- *PIL... Martine*, née le 12 janvier 1946 — Vue le 8 février 1958, à douze ans un mois.

Martine, âgée de douze ans, consulte dans le Service du Professeur M. LELONG à l'occasion des douleurs coccygiennes post-traumatiques, mais surtout pour un amaigrissement récent, une pâleur et une nervosité et des crises d'oppression apparues récemment.

L'épreuve de perfusion calcique de 13 mg/kg entre 9 et 11 heures montre :

Heures	Vol. urinaire (cm ³)	Ca (mg/h)	P (mg/h)	Plasma (mg/l)	
				Ca	P
9 - 11	350	11	135	93	43
11 - 15	170	5	30		
13				126	49
15 - 1	80	1.3	18		
8				105	53
1 - 9	375	4	125		

Donc, baisse très significative de la phosphaturie et augmentation correcte de la phosphatémie signant une activité parathyroïdienne normale (phosphaturie diurne : 1.570 mg).

Evolution :

Une reprise du traitement s'accompagne d'une nouvelle amélioration, qui persiste pendant les vacances ; un nouvel arrêt se solde par une nouvelle baisse de la calcémie et la réapparition du mauvais sommeil, des difficultés scolaires, des tressaillements et des pertes de mémoire.

L'E.E.G. : tracé désynchronisé contenant peu de rythme alpha et constitué surtout par des rythmes bêta 18 c/s. A l'hyperpnée, quelques bouffées paroxystiques fronto-temporales de thêta à 6 c/s (tracé fait à treize ans neuf mois ; la calcémie étant à 82 mg/l).

Depuis, l'enfant était à 6 mg de D.H.T. * par jour ; ses troubles caractériels semblaient amendés, mais le travail scolaire reste médiocre. Revue en juin 1960, sous un traitement de 5 mg de D.H.T. par jour, Martine, entrée au lycée, présente une nouvelle aggravation de ses troubles caractériels en rapport peut-être avec l'apparition des règles : elle est anxieuse, nerveuse et se plaint de vertiges. La calcémie est à 88 mg/l, la phosphatémie à 35 mg/l, la calciurie à 150 mg/24 h.

En conclusion :

C'est une tétanie ayant débuté vers sept ans par des troubles du sommeil et l'anxiété, s'étant manifestée avant la puberté par des crises tétaniques, des fourmillements, quelques lipothymies et l'aggravation de l'anxiété, de l'instabilité et de l'insomnie. Elle est confirmée par la sémilogie des crises de contracture, le signe de Chvostek, l'E.M.G. et la dysrythmie rapide avec sensibilité à l'hyperpnée à l'E.E.G.

C'est une tétanie se situant entre les formes normo et hypocalcémiques, mais qui ne semblerait pas, à en croire l'épreuve de perfusion calcique, relever d'hypoparathyroïdisme.

(*) D.H.T. = Dihydratichystérol.

Cette tétanie est remarquable par :

- sa résistance relative à la calcamine et la nécessité de doses fortes et prolongées pour maintenir la calcémie à la normale ;
- par le parallélisme entre les troubles cliniques, le taux du calcium et le traitement ;
- par le rôle déclenchant et aggravant des facteurs psychiques d'ordre familial ;
- par l'association des phénomènes allergiques (asthme et eczéma) que nous avons pu d'ailleurs relever dans encore 4 cas.

N.B. — Une anorexie, une polydipsie et une polyurie font craindre une intoxication par la calcamine et on interrompt le traitement en attendant les résultats de la calcémie (fin 1961).

• *ROF... Madeleine*, née le 16 janvier 1951 — Vue le 2 mai 1951 et revue le 15 décembre 1959, à huit ans onze mois.

Madeleine est envoyée dans le Service du Professeur LELONG, à quatre mois et demi, pour convulsions.

Ses parents sont bien portants mais très nerveux. Ses trois frères de quatorze, neuf, deux ans semblent bien portants.

La grossesse a été normale, mais l'accouchement prématuré à sept mois, très difficile. L'enfant pesait 2.300 grammes, a été ranimé quinze minutes et élevé en couveuse pendant trois semaines. Une ponction lombaire aurait montré la présence du sang. Rendue à ce moment à la famille, elle semblait normale jusqu'à l'âge de trois mois.

A ce moment, on note des « petites crises convulsives » qui n'ont pas inquiété les parents et des vomissements sans arrêt de la croissance pondérale. A quatre mois et demi, huit convulsions généralisées clonico-toniques avec cyanose.

Dans le service, on trouve : une hypotrophie staturo-pondérale : poids = 4.300 g ; taille = 51 cm.

— Un grand rachitisme ostéomalacique avec crânio-tabès et fracture du péroné gauche, confirmé par les radiographies : os transparents, cupules, aucun point d'ossification carpien.

L'examen neurologique est normal, sauf un signe de Chvostek.

L'E.E.G. est difficile à interpréter : rythme de base autour de 5 c/s ; aucune altération typique de la comitialité.

— La calcémie est à 60 mg/l ; la phosphorémie à 57 mg/l.

On met l'enfant à la vitamine D₂ : XXX gouttes pendant deux mois (35 mg de vitamine D₂ en tout) ; le crânio-tabès disparaît, un nouvel E.E.G. est normal, les convulsions disparaissent. La calcémie est à 83 mg/l, la phosphorémie à 48 mg/l.

A quatre ans, apparition d'asthme soigné par un traitement désensibilisant, car il existe une allergie au pollen et à la poussière. L'enfant fait aussi trois cures à La Bourboule et subit une amygdalectomie.

Vers cet âge, apparaissent des difficultés scolaires : Madeleine reste en retard, même à la maternelle. On trouve : une hypoacousie d'oreille interne et un Q.I. au Binet-Simon : 75.

L'enfant est revue à neuf ans : elle est un peu bréviligne et obèse (taille : 130 cm ; poids : 28 kg). Le facies est rond, presque lunaire, avec une expression un peu hébétée, renforcée par un strabisme très net.

L'examen neurologique et somatique est normal.

Le signe de Chvostek positif. Le signe de Trousseau négatif. Madeleine ne présente aucun trouble caractériel et sa débilité mentale paraît inchangée. Il existe une amélioration certaine de l'hypoacousie confirmée par l'audiogramme (le déficit passe de 65 à 35 décibels dans les fréquences conversationnelles).

Les cristallins sont transparents, mais l'acuité visuelle n'est que de 3/10^e.

L'E.M.G. montre, dès la première minute de décompression du garrot, les dou-
blets caractéristiques de la tétanie.

E.E.G. : rythme alpha de 10-11 c/s normal, mêlé à un peu de rythme thêta à prédominance fronto-pariétale. L'hyperpnée donne dans les régions temporo-rolan-
diques quelques pointes isolées de faible amplitude et quelques bouffées. La S.L.I. est inactive. Conclusion : tracé dans les limites de la normale.

La calcémie est à 92 mg/litre.

La mère refuse tout essai thérapeutique et la pratique des clichés du squelette et des tests mentaux.

En conclusion :

Après un accouchement prématuré et difficile, accompagné peut-être d'une hémorragie méningée, Madeleine fait à quatre mois et demi huit convulsions généralisées, accompagnées de rachitisme précoce et d'hypocalcémie importante, guéries par le traitement vitamino-cal-
cique.

A neuf ans, aucune séquelle épileptique, mais tétanie normocalcémique confirmée par l'électromyogramme ; tétanie accompagnée d'une allure vaguement dystrophique, d'un strabisme, d'une hypoacousie, d'une débilité mentale moyenne et d'un E.E.G. dans les limites de la normale, un peu hypersensible à l'épreuve de l'hyperpnée. Là aussi on note des antécédents allergiques : asthme.

Il semble logique d'attribuer la débilité mentale, voire le strabisme et l'hypoacousie, au traumatisme de la naissance. Mais nous ne pouvons pas affirmer si la tétanie elle-même est constitutionnelle, ou bien si on doit la considérer comme une tétanie neurogène due, elle aussi, au traumatisme de la naissance.

- *TUR... Maurice*, né le 9 janvier 1948 — Vu le 22 janvier 1959, à onze ans.

Maurice Tur... entre dans le Service du Professeur MICHAUX pour encoprésie et énurésie.

Il est né de père inconnu. Sa mère, âgée de cinquante ans, et ses six demi-frères et demi-sœurs, âgés entre trente-deux et huit ans, semblent bien portants.

La grossesse était normale, mais l'enfant est né prématurément (c'est le seul prématuré sur les sept enfants), pesant 2.600 grammes, mais criant aussitôt et n'ayant eu ni convulsions ni cyanose.

L'enfant a été allaité au sein jusqu'à trois mois, a eu sa première dent à douze mois, a prononcé les premiers mots vers quinze mois, ne marchait qu'à vingt-deux mois. La propreté diurne a été obtenue vers vingt-deux mois. Il a eu la rougeole et la varicelle banales, et à l'âge de trois mois une hyperthermie de longue durée (deux mois), étiquetée congestion pulmonaire avec des convulsions très prolongées, atteignant l'hémicorps gauche, au cours desquelles on a cru perdre l'enfant.

Dès la naissance, on s'aperçoit que l'enfant est presque aveugle, mais il apprend à lire et à écrire malgré son amblyopie. À dix ans, on doit le mettre dans une institution pour aveugles. Ici, lors de l'apprentissage de l'alphabet de Braille, on lui bandait les yeux. Son encoprésie date de ce moment.

À l'examen, c'est un enfant court, un peu trapu, au facies rond, peu expressif (la taille est de 131 cm, 8 % au-dessous de la moyenne, le poids de 30 kg).

— La peau est sèche, fripée, et le visage ridé avec un aspect sénile très particulier. Les ongles sont striés, cassants. Les dents sont cariées, striées horizontalement avec une hypoplasie d'émail, prédominant aux incisives.

— Le reste de l'examen est normal, ne montrant ni calcifications sous-cutanées, ni dysmorphie des mains, ni troubles neurologiques.

— Le signe de Chvostek est positif, le Trousseau négatif.

Les radios : Crâne : texture spongieuse de l'os ; une discrète calcification peu opaque, visible sur le cliché de profil. Coude : trabéculations grossières, corticales minces. Main : retard d'ossification du carpe : absence de l'os piriforme (neuf ans), pas de dysmorphie.

L'examen oculaire montre : O.G. : cécité complète, microphthalmie, cataracte crayeuse. O.D. : myopie très forte de 20 dioptries ; acuité visuelle entre 1/10^e et 2/10^e ; nystagmus permanent par amblyopie ; atrophie grise de la papille ; opacités en soucoupe capsulaires postérieures du cristallin.

Les réactions sérologiques de toxoplasmose sont négatives (recherchées à cause de la calcification intra-crânienne et de la cécité).

— Le niveau intellectuel est celui d'une débilité légère avec un Q.I. = 83 au Wechsler-Bellevue. Maurice est gaucher franc contrarié.

En dehors de l'énurésie primaire nocturne et de l'encoprésie d'apparition récente, son caractère est doux, timide, peureux et hyperémotif. Le sommeil est normal. On note un certain nombre de tics : clignement des yeux, haussement des épaules, grimaces de la bouche.

— L'E.E.G. : absence de rythme alpha, tracé plat occupé dans son ensemble par des rythmes thêta irréguliers, symétriques, mêlés à des rythmes plus lents et surchargés de rythmes rapides. Conclusion : tracé anormal, par l'abondance du contenu lent et de son peu d'organisation sans signes de comitialité ni de souffrance en foyer.

— L'E.M.G. : une minute après la levée du garrot, apparition de doublets, pas de multiplets. Signes de tétanie.

Nous n'avons pas pu connaître la calcémie ni la phosphatémie.

En conclusion :

Maurice Tur... a une tétanie soupçonnée par le signe de Chvostek, confirmée par l'électromyogramme. Cette tétanie s'accompagne :

- de troubles caractériels : énurésie, petite encoprésie, tics ;
- d'un E.E.G. immature par sa lenteur et son peu d'organisation ;
- d'une débilité mentale discrète avec un Q.I. = 83 ;
- d'une petite calcification intra-cérébrale ;
- des troubles trophiques importants atteignant la peau, les ongles, les dents et le cristallin.

L'aspect de l'enfant permet de discuter le diagnostic de dystrophie d'Albright (hypo ou normo-calcémique ?).

Il manquent pourtant les traits les plus typiques de cette dystrophie (la brachymétacarpie et les calcifications sous-cutanées). Les lésions complexes des yeux présentées par Tur... (microphthalmie, atrophie grise primitive de la papille) n'ont guère été décrites ni chez les hypoparathyroïdiens, ni chez les malades atteints de dystrophies d'Albright.

- *VIA... Philippe*, né le 6 juin 1946 — Vu le 5 janvier 1959, âgé de douze ans et demi.

Philippe Via... est envoyé dans le Service du Professeur LELONG pour un rhumatisme ayant débuté en 1954 et une crise convulsive survenue il y a une semaine.

Rien à signaler dans ses antécédents familiaux.

Philippe, troisième enfant, est né à terme et n'a pas été malade jusqu'à l'âge de huit ans (sauf une varicelle bénigne à cinq ans).

A huit ans, apparaissent des arthralgies multiples considérées comme un rhumatisme articulaire aigu et traitées par l'aspirine. A douze ans, les douleurs recommencent en avril, juin et septembre 1958.

A douze ans et six mois, brutalement, survient une crise : contracture de la main et de la jambe droites, yeux réversés, perte de connaissance, morsure de la

lèvre, mais pas de perte des urines. La crise a duré quinze minutes et l'enfant s'en rappelle bien le commencement : une sensation de gorge serrée et des piqûres dans les doigts de la main droite.

A l'examen : c'est un enfant pesant 37 kg, mesurant 153 cm, en bon état mais pâle.

L'aspect des articulations, l'atteinte des métacarpes et du métatarse, l'état absolument normal du cœur font abandonner le diagnostic de R.A.A. pour celui de polyarthrite chronique évolutive dite maladie de Still, sans spléno ni adénomégalie. (Les examens biologiques montrent : V.S. : 30-65-112. Globules rouges : 5.150.000. Hb : 90 %. Globules blancs : 6.400, avec poly. neutro. 68 % et poly. éosino. 4 %. La fibrine est à 5,10 g. L'électrophorèse montre une légère augmentation des alpha-2-globulines. Les antistreptolysine sont à 400 unités. Il n'y a pas de cellules L.E.) L'E.C.G. est normal, tant pour l'espace PR que pour l'espace QT. U.I.V. normale.

— La morphologie est normale et il n'existe aucun trouble trophique.

— L'examen neurologique est normal en dehors du signe de Chvostek.

Les radios du squelette sont normales, sauf un certain aspect spongieux et hypervascularisé de la voûte crânienne et un très discret raccourcissement du quatrième et cinquième métacarpiens ne pouvant être taxé de brachymétopie.

— Le cristallin et le F.O. sont normaux.

— L'E.E.G., huit jours après la crise : normal spontanément (alpha régulier 9 c/s) ; il existe une hypersensibilité à l'hyperpnée qui provoque l'apparition des éléments paroxystiques atypiques.

— L'E.M.G. : dès la première minute de décompression, il a été enregistré une activité répétitive à type de tétanie.

Les épreuves biologiques :

Ionogramme sanguin normal : Protides : 19,4 mEq/l. Cl : 108 mEq/l. R.A. : 19 mEq/l. K : 4 mEq/l. Na : 146 mEq/l. Urée : 0,40 g/l.

La calcémie est : 83, 87 et 76 mg/l. La phosphorémie : 53 et 51 mg/l. Les phosphatases alcalines : 0,9 U.B. La calciurie : 56 mg/24 h. La phosphaturie : 990 mg/24 h.

La perfusion calcique (13 mg/kg en quatre heures) donne des résultats normaux : la calcémie est passée de 76 à 105 mg/l ; la phosphatémie n'a augmenté que de 51 à 55 mg/l ; la calciurie a doublé de 3,6 à 7,2 mg/h ; la phosphaturie a diminué correctement de 49 à 25 mg/h.

Heures	Vol. des urines (cm ³)	Urines (mg/h)		Sang (mg/l)		Remarques
		Ca	P ₂ O ₅	Ca	P	
20 - 2	205	3,6	49			
2 - 8	110	2,1	47	76	51	Perfusion calcique de 8 à 12 heures
8 - 9	38	4,8	29			
9 - 11	110	7,2	25	104	54	
11 - 12	?	?	?			
15	—	—	—	105	55	

Sous traitement (deltacortisone 15 mg/jour et vitamine D 0,4 mg/jour), la V.S. se normalise et la calcémie remonte à 94 mg/l, la phosphorémie restant inchangée (52 mg/l). Mais dès l'arrêt du traitement, la calcémie retombe à 72 mg/l (la deltacortisone était pourtant aussi supprimée).

Depuis, sous D.H.T. (2 mg par jour), elle reste à 92 mg/l (la phosphorémie : 64 mg/l ; les phosphatases alcalines : 5,5 U.B.). Le signe de Chvostek est disparu, mais on trouve un signe de Lust. Il ne persiste actuellement aucun signe clinique de polyarthrite, sauf une tuméfaction indolore des mains. Il n'y a pas eu d'autres crises convulsives.

L'E.E.G. de contrôle manque.

En conclusion :

Tétanie hypocalcémique, sans troubles trophiques, qui s'est manifestée par une crise convulsive unique chez un enfant de douze ans atteint de polyarthrite chronique évolutive.

La coexistence de deux affections nous paraît une simple coïncidence. La crise est apparue avant tout traitement par le Cortancyl.

• *Résumé d'observation de Yvette N..., âgée de dix ans et demi en 1955 **

Yvette se présente, selon la terminologie d'Albright, comme un cas de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme. Elle est courte, trapue et obèse (taille : 138 cm, poids : 35 kg).

Elle a des sclérotiques bleues, un cristallin transparent, une hypoplasie d'émail discrète et surtout une brachymétacarpie très franche du quatrième méta gauche.

Yvette n'a jamais eu de convulsions ni de crises de tétanie.

Le signe de Chvostek est très intense (réponse triple de chaque côté) ; le signe de Trousseau et l'épreuve d'hyperpnée négatifs. L'excitabilité neuro-musculaire aux courants galvanique et faradique est normale. L'électromyogramme n'a pas été pratiqué.

L'E.E.G. : alpha labile de 8 c/s remplacé en avant par une activité thêta irrégulière ; l'hyperpnée provoque des amples bouffées paroxystiques de 3 c/s temporales.

La calcémie est à 97 mg/l. La phosphorémie à 36 mg/l. Les phosphatases alcalines à 9 U.B.

Le test de Howard, après quatre jours de régime pauvre en phosphore, montre : une augmentation de clearances de 2 à 4,7 cm³/mn/m² de surface corporelle et

(*) L'observation complète publiée avec notre Maître, le Docteur Ph. SERINGE, se trouve dans [177].

une augmentation de phosphaturie horaire de 4,3 à 9,6 mg, mais les variations spontanées n'ont pas été étudiées.

La sœur d'Yvette, alors âgée de quinze ans et demi, présentait les mêmes signes, avec en plus un cubitus valgus et une brachymétacarpie des métacarpiens IV, V à gauche et IV à droite.

Ces deux sœurs ont-elles une tétanie latente normocalcémique ?

Nous discuterons ce point dans le chapitre consacré aux dystrophies d'Albright (page 136).

Cinq résumés d'observations des enfants qui ont eu des convulsions hypocalcémiques comme nourrissons et chez qui on n'a pas retrouvé de tétanie dans la deuxième enfance

(Service du Professeur Lelong)

- *AIC... Farid*, né le 12 août 1955 — Vu le 8 février 1956, à six mois — Revu le 21 mars 1960, à quatre ans huit mois.

A six mois, convulsions hypocalcémiques avec Ca : 73 mg/l et E.E.G. sub-normal au cours d'un rachitisme net avec une fracture et une absence des points d'ossification carpiens.

A quatre ans huit mois, on ne trouve aucun signe clinique, électrique, ni chimique de tétanie (Ca : 93 mg/l ; P : 59 mg/l), ni d'épilepsie. L'intelligence médiocre (Q.I. : 83). Aucun trouble caractériel. Curieuse dissociation de l'âge osseux : points d'ossification normaux au niveau des phalanges et des métacarpiens ; au carpe, par contre, deux os seulement.

- *BIL... Olivier*, né le 10 janvier 1951 — Vu le 28 avril 1953, à deux ans trois mois — Revu le 10 décembre 1959, à huit ans onze mois.

Olivier a présenté à deux reprises (à onze et à vingt-deux mois) des crises convulsives répétées et prolongées liées probablement à l'hypocalcémie (78 mg/l) découverte à vingt-sept mois en même temps qu'un rachitisme ostéomalacique grave. Guérison complète des convulsions, du rachitisme et de l'hypocalcémie avec 33 mg de vitamine D2.

A neuf ans, c'est un garçon normal, gardant une calcémie un peu basse à 81 mg/l, un E.E.G. anormalement sensible à l'hyperpnée et des séquelles dentaires typiques du rachitisme permettant au spécialiste d'affirmer que les troubles du métabolisme calcique ont duré depuis la naissance jusqu'à l'âge de trois ans. Aucun signe clinique ni électrique de tétanie. Intelligence normale : Q.I. = 93. Pas de troubles caractériels.

- *FRE... Serge*, né le 2 mai 1955 — Vu le 22 juin 1955, à un mois et demi — Revu le 23 mars 1960, à quatre ans onze mois.

Serge, né après une grossesse anormale (albuminurie et hypertension), a eu à l'âge de six semaines de nombreuses crises convulsives toniques et une crise tonico-clonique. A ce moment, son E.E.G. a été normal deux jours après la crise et la calcémie a été à 48 mg/l. On n'a pas trouvé de signes de rachitisme. Il y avait un signe de Chvostek. 6 mg de vitamine D amènent une guérison apparente.

A l'âge de deux ans, on constate un rachitisme important et un retard psychomoteur grave avec un niveau mental de dix mois.

Vu à cinq ans, Serge ne présente aucun signe clinique ni électrique de la tétanie, malgré une calcémie à 86 mg/l, et une phosphatémie à 49 mg/l. Par contre, on note :

- une débilité mentale profonde (Q.I. $\pm$ 50) ;
- un retard de maturation osseuse (âge osseux à deux - trois ans) et une déformation du thorax en carène, une petite dysplasie de l'émail.

Le test de Howard montre, s'il fallait y attacher de l'importance, une insensibilité totale à l'injection de la parathormone (aucune augmentation de la phosphaturie), donc réponse « type pseudo-hypoparathyroïdisme » dont Olivier n'est sûrement pas atteint.

- *MER... Lila*, née le 21 novembre 1955 — Suivie depuis le 18 mai 1956.

Le cas de Lila illustre les problèmes du diagnostic entre les convulsions hypocalcémiques du nourrisson et l'épilepsie à début très précoce.

A un mois, apparaissent des crises toniques sans mouvements cloniques se répétant jusqu'à trois - six fois par jour, d'abord sans, ensuite avec une perte de connaissance.

A six mois, on trouve un enfant hypotonique, déjà retardé (âge mental : vingt semaines), sans troubles neurologiques en foyer. A l'E.E.G., des nombreux pointes-ondes lents et diffus. Malgré un rachitisme important associé et malgré une calcémie à 65 mg/l, on porte le diagnostic d'épilepsie essentielle (aucun antécédent familial ni personnel) que l'évolution confirmera.

A treize mois, l'encéphalographie gazeuse montre une atrophie corticale modérée.

A quatre ans et demi, comitalité typique clinique et électrique sans aucun signe électrique de tétanie (il existe cependant un signe de Chvostek).

L'hypocalcémie a pu être ici le premier facteur déclenchant des convulsions au début d'une épilepsie grave.

- *VED... Dominique*, né le 30 juillet 1954 — Vu le 15 octobre 1954, à deux mois et demi — Revu le 15 janvier 1959, à cinq ans et demi.

Cette observation mérite d'être rapportée en entier :

Dominique était hospitalisé à deux mois et demi pour convulsions.

Il est né à terme : accouchement facile par le siège, cyanose légère à la naissance. Poids de naissance : 3.095 grammes. Parents âgés de vingt-deux et vingt-quatre ans, deux frères de trois et deux ans.

A deux mois et demi, il a des convulsions généralisées apyrétiques. L'examen est négatif, pas de signe de Chvostek. L.C.R. et F.O. normaux. L'E.C.G. montre un allongement important de l'espace QT, ce qui fait pratiquer une calcémie : 59 mg/l, phosphorémie : 52 mg/l, phosphatases alcalines : 3,5 U.B. Dans le L.C.R., le calcium est à 52 mg/l (donc normal). L'électroencéphalogramme est normal. Les clichés du squelette montrent un double contour des diaphyses fémorales. L'électromyogramme ne montre aucun signe de tétanie. Fait important, les calcémies successives restent basses (55, 61, 70 mg/l) pendant trois mois et le comportement de l'enfant à trois mois et demi et à sept mois est absolument normal pour l'âge. On conclue donc à des convulsions par hypocalcémie idiopathique non rachitigène. Traitement : 2 ampoules de Stérogyl 15 (vitamine D : 30 mg).

A sept mois, le bilan clinique, radiologique et chimique est normal, en particulier Ca : 100 mg/l et PO_4 : 64 mg/l. L'enfant n'a plus eu de convulsion.

A trois ans et demi, Dominique est signalé par le médecin traitant du centre nourricier comme inadapté au placement familial, atteint d'insomnie, d'énurésie, tapant la tête contre son lit et présentant un retard mental et des troubles caractériels qui justifient un placement dans un établissement pour enfants anormaux. En effet, on lui trouve un âge mental de dix-huit mois, un langage composé de quelques mots seulement, des tics et une agressivité nette.

A quatre ans trois mois, après un traitement avec le « Spasmocalcyl », il semble y avoir une amélioration et le niveau mental apparaît comme celui d'un enfant de deux ans et demi à trois ans.

A 5 ans et sept mois, nous voyons Dominique : il pèse 18,750 kg et mesure 109 cm (normal) et ne présente aucun trouble morphologique, sauf un aspect sec et ichtyosique de la peau. Il existe un signe de Chvostek net, un Trousseau négatif. Le cristallin est normal. Les radios du squelette sont normales, sauf au crâne des empreintes digitiformes importantes. L'E.M.G. ne montre aucun signe de tétanie. La calcémie est à 93 mg/l, la phosphorémie à 43 mg/l.

Mais :

- 1° L'E.E.G. est nettement perturbé, comital avec rythme de base très lent et irrégulier, variant de 4 à 8 c/s, avec bouffées delta pariétales droites et pointes-ondes typiques soit symétriques, soit à prédominance hémisphérique droite. Ceci sans aucune manifestation épileptique.
- 2° Débilité mentale nette : âge mental au Borel entre trois et trois ans et demi ; au Binet-Simon, au-dessous de trois ans. Par contre, les troubles caractériels semblent améliorés.

Nous soumettons l'enfant à un traitement avec le dihydrotachystérol : 60 mg en deux mois malgré la normalité de la calcémie et de l'électromyogramme. Un nouvel E.E.G. à la fin de ce traitement montre une disparition complète des bouffées delta et des pointes-ondes : rythme de base labile et irrégulier, autour de 6 c/s, mêlé à quelques rythmes plus lents en avant et plus rapides en arrière (en fait le rythme de base n'est guère modifié). Il n'existe ni asymétrie, ni anomalies paroxystiques, ni anomalies en foyer. L'hyperpnée rapidement active ralentit le tracé dans son ensemble et fait apparaître quelques bouffées d'ondes lentes atypiques généralisées. S.L.I. = 0. Conclusions : tracé dans les limites de la normale.

En conclusion :

— A deux mois et demi : des convulsions hypocalcémiques sans rachitisme, avec E.E.G. et E.M.G. normaux chez un enfant parfaitement normal du point de vue psycho-moteur. Guérison des troubles biologiques et des convulsions avec 30 mg de vitamine D2 en quatre mois.

— A cinq ans et demi, on trouve des troubles caractériels, une débilité mentale importante apparus progressivement, un signe de Chvostek, un E.E.G. comital en l'absence de toute crise clinique. Normalisation de celui-ci après un traitement hypercalcémiant bien que la calcémie soit normale au départ et qu'un nouvel E.M.G. ne montre aucun signe myo-électrique de tétanie.

Le fait troublant est ici la normalisation d'un E.E.G. comital par un traitement hypercalcémiant chez un enfant ayant eu des convulsions hypocalcémiques avec E.M.G. normal et qui présente actuellement un signe de Chvostek, mais un E.M.G. toujours normal.

TABLEAU RÉSUMANT LES MANIFESTATIONS CLINIQUES
ET LES RÉSULTATS DES EXPLORATIONS DES 30 OBSERVATIONS

Nom	Sexe	Age ACTUEL	Age au DÉBUT	MANIFESTATIONS CLINIQUES					TROUBLES TROPHIQUES			E. E. G.	CA Mg 1	CA Mg 1
				Crises de tétanie	Signes subjectifs de mineurs	Troubles caractériels	Troubles d'adapta- tion	Fréquence Convul- sions	Cataleptie	Dents	Ongles			
(All...)	M	5 a 12	2 mois	0	0	+	0	0	+	0	0	N	53	40
Bek...	F	4 a	15 mois	+	0	0	0	0	?	?	?	N	79	52
Bel...	M	13 12	10 ans	0	Lipothymies	Péthalisme	0	0	0	0	0	Desynchronise	73	38
Bere H	F	12 a	9 ans	0	Crampes Fourmillements	+	0	0	0	0	0	Subnormal	104	44
Ber Je	M	15 12	?	0	0	0	0	0	?	0	0	?	110	
Bon...	F	16 a	13 ans	-	Lipothymies	Péthalisme	+	0	0	0	0	Ondes lentes	80	51
Bro...	M	6 a	6 sem.	18 mois	0	0	0	0	?	?	?	Ondes lentes	94	54
Cam...	F	14 a	6 ans	0	0	+	0	+	0	+	+	Comital	60	63
(Dar...)	M	11 a	?	0	0	0	0	0	0	0	0	?	?	
Dec...	M	10 a	6 ans	0	Crampes Fourmillements	Tics	0	0	0	0	0	N	50	44
Dum...	F	12 a	10 ans	0	Lipothymies Vertiges	0	0	0	?	?	?	Ondes lentes	84	49
El Hab	F	7 a	9 m	+	0	0	0	+	+	+	+	Ondes lentes	75	41
Fri...P	F	7 a	1 m	0	0	+	0	9 mois	+	+	+	Ondes lentes	87	35
Fri...H	F	10 a	12 m.	0	0	+	+	+	+	+	+	Comital	97	40
(Gan...)	F	6 a	2 ans	0	Lipothymies	+	+	0	?	0	0	Ondes lentes	108	48
												Hypersynchrone	94	/

Nom	Sexe	Âge actuel	Âge du début	MANIFESTATIONS CLINIQUES					TROUBLES TROPHIQUES		NIVEAU MENTAL	CHVOSTEK	THOISSÉAU	E. E. G.	CA Mc. L.	P Mc. L.
				Crises de tétanie	Signes subjectifs mineurs	Troubles caractériels	Troubles d'adapta- tion	Enurésie	Convul- sions	Catacrose	Dents	Ongles				
Gat. ... (God. .)	M	12 a	4 a. 1/2	0	Vertiges	0	Débile	0	0	0	0	+	+	Comital	92	46
Hir. ...	M	11 a	?	0	0	++	0	0	0	+	0	0	+	N	99	?
(Lab. .)	M	14 a	9 ans	0	Lipothymies Crampes Fourmillements Vertiges	+	0	+	+	0	?	?	+	Ondes lentes	100	/
(Lab. .)	M	10 a.	6 ans	0	Fourmillements Vertiges	+	+	0	0	+	0	+	+	?	?	/
(Lab. .)	F	13 a.	?	0	Fourmillements	+	0	0	0	?	++	++	+	Ondes lentes	?	/
Lee. ...	M	9 a 1/2	17 mois	0	0	0	0	0	+	?	+	+	+	Comital	110	40
(Lej. .)	M	14 a.	6 ans	0	0	+++	Volts, débris ++++	0	0	0	0	0	+	N	98	50
(Léo. .)	F	10 a.	15 mois	+	+	+	0	0	+	+	0	+	+	Comital a 30 mois N	100	/
Meu. ...	M	7 a	2 ans	0	0	+++	+++	+	0	?	?	?	+	Comital	86	64
(Par. .)	F	12 a.	?	0	0	0	0	0	0	0	0	+	+	?	?	/
Pie. ...	M	13 a.	?	0	0	+	+	++	0	?	+	+	+	N	?	/
Pil.	F	12 a	7 ans	+	Lipothymies Vertiges	++	-	0	0	0	0	0	+	Ondes lentes Dysrythmie	88	53
Rof. ...	F	9 a	4 mois	0	0	0	0	0	0	0	0	+	+	Subnormal	92	?
Tur. ...	M	10 a.	3 mois	0	0	Tics	++	+	0	++	++	+	+	Ondes lentes	?	/
Via. ...	M	12 a	12 ans	+	0	0	0	0	-	0	0	+	+	Subnormal	83	52

N.B. : Ce tableau comporte, en plus des cas étudiés dans cette thèse, 9 cas observés entre juin 1960 et juin 1961 (observations entre parenthèses). Il a paru également dans les *Archives françaises de Pédiatrie*, t. XVIII, n° 6, 1961, pp. 774-775.

Troisième partie

CHAPITRE 1

CLINIQUE

On est amené à discuter le diagnostic de la tétanie chronique chez le grand enfant dans quatre circonstances :

- 1° Devant les troubles du comportement.
- 2° Devant certains troubles trophiques.
- 3° Devant les manifestations convulsives.
- 4° Au cours d'un examen systématique des enfants dans les familles des malades atteints de tétanie.

I. — LES TROUBLES DU COMPORTEMENT

Ils sont de gravité extrêmement variable et aucun essai de systématisation ne nous paraît actuellement possible. Le plus souvent, ce sont des troubles dits mineurs qui posent autant de problèmes pédagogiques que proprement médicaux. Les enfants atteints de tétanie nous apparaissent instables autant du point de vue moteur que du point de vue psychique. Ils peuvent avoir des troubles de la mémoire, de l'attention et leur travail scolaire est moins bon qu'il ne devrait l'être selon leur niveau d'intelligence. Ce sont des enfants difficiles, « à problèmes », s'adaptant mal tant à la maison qu'à l'école. Il est vrai qu'en interrogeant les parents, on s'aperçoit aussitôt que les enfants qu'on nous amène à la consultation ne sont pas seuls responsables des difficultés psycho-affectives. La mère, plus souvent que le père, apparaît bavarde, insupportable, inquiète, captatrice, entrecoupant les plaintes au sujet de l'enfant par des plaintes concernant son propre état de santé. Il est donc tout à fait légitime de considérer le rôle de l'atmosphère familiale dans la genèse de ces troubles.

Cependant, nous avons remarqué chez plusieurs parents de ces enfants des symptômes cliniques attribués à la tétanie latente des adultes, en particulier un signe de Chvostek, et une fois nous avons trouvé un électromyogramme indiquant franchement l'existence de la tétanie. Ainsi, ici comme partout où l'on discute le rôle du milieu et de l'hérédité dans la genèse des troubles caractériels, on est en droit de poser la question : l'enfant est-il désadapté parce que mal éduqué ou bien parce que constitutionnellement, de par son hérédité, il était prédestiné à présenter des difficultés psycho-affectives. On est frappé par l'émotivité exagérée et une certaine anxiété de ces enfants.

Parmi les troubles plus précis que nous avons recherchés chez nos malades, on doit insister sur les :

- troubles du sommeil : cauchemars, insomnies, réveils nocturnes avec cris et hurlements ;
- les colères allant de la simple impulsivité aux colères clastiques.

On retrouve dans les antécédents la notion du spasme du sanglot et d'énurésie.

L'observation du jeune *Pie... Frédéric* est assez curieuse à cet égard : ce garçon, d'intelligence tout à fait normale avec un quotient intellectuel de 111 au test de Wechsler-Bellevue, a été hospitalisé à la Salpêtrière pour des troubles caractériels consistant avant tout en impulsivité, agressivité, taquinerie, mauvaise conduite en classe, mensonges et vol. Mais le signe dominant était chez lui une énurésie persistant encore à treize ans avec en plus une encoprésie intermittente et discrète. Les examens paracliniques poussés ont éliminé tout facteur local, un signe de Chvostek nous fait soupçonner la tétanie confirmée par le signe de Trousseau et l'électromyogramme. Or, dans la famille, le père, la mère, un frère et une sœur ont été ou sont des énurétiques. Une sœur seulement est indemne de cette tare. Le père a un signe de Chvostek. Nous serions tentés de faire de cette « énurésie familiale » un exemple de trouble constitutionnel sur terrain probablement tétanique. Mais le rôle d'éducation faite par les parents nerveux, anxieux et braqués sur la propreté nocturne de leurs enfants est indéniable : la preuve en est le fait qu'un enfant adopté par les parents de Frédéric est également incontinent la nuit.

Ce petit fait illustre notre pensée sur le rôle le plus souvent conjoint des facteurs innés et des circonstances de vie dans la genèse des troubles caractériels des tétaniques.

A côté de ces troubles caractériels, nous placerons les manifestations subjectives présentées par les enfants tétaniques. Ce sont des vertiges observés deux fois, une fois des vrais vertiges dans le sens

horaire et une fois des sensations vertigineuses mal définies avec l'impression « d'être perdu ».

Des lipothymies furent trouvées quatre fois, dont une forme assez curieuse de lipothymies d'effort qui ont cédé au traitement par le dihydrotachystérol.

Les fourmillements des extrémités, les crampes nous rapprochent davantage des manifestations classiques de la tétanie que nous avons observées trois fois seulement.

Ces manifestations subjectives, par leur caractère mal défini, par leurs circonstances d'apparition où on peut facilement trouver des causes psychogènes, font penser déjà aux manifestations dites hystériques. Nous y reviendrons.

Les troubles du comportement, plus graves, peuvent se rencontrer au cours de la tétanie. Deux fois nous avons observé des tics ; leur symptomatologie était banale (clignement des yeux, moue, haussement des épaules, rejet des coudes en arrière), comme tous les tics ils diminuaient d'intensité et de fréquence lors de l'hospitalisation ; ils s'aggravaient lors des émotions, de l'inquiétude. Chez l'un de nos enfants (*Dec...*), ils constituaient le motif de la consultation, chez l'autre (*Tur...*), ils étaient ainsi que l'énurésie et l'encoprésie une réaction manifeste contre une technique d'éducation (cf. observation, p. 66). Ce dernier était doux, timide, peureux et hyperémotif ; nous n'avons pas connu suffisamment la personnalité de *Jacques Dec...*

Une de nos enfants (*Ber... Hélène*), signalée par la mère comme coléreuse, crieuse et pleurnicharde, se plaignait de cauchemars et de terreurs nocturnes fréquentes, et dévoilait à l'interrogatoire toute une série de petits signes de caractère obsessionnel : la fillette de neuf ans collectionnait timbres, buvards, images ; elle recopiait jusqu'à trois fois la page entière si elle y trouvait une tache, elle vérifiait elle-même si le gaz était fermé. La mère, porteuse d'un signe de Chvostek, est tout aussi méticuleuse, ordonnée et rigide quant aux principes d'éducation, ce qui ne l'empêche pas d'être très nerveuse, inquiète et facilement coléreuse.

Les troubles de *Frédéric Pie...* étaient mis en évidence par les tests de Rorschach et le T.A.T. : une grande réactivité émotionnelle, une anxiété mal contrôlable, une personnalité impulsive et vulnérable.

La jeune *Aisha El Hab...*, à sept ans, ne montrait aucun trouble caractériel selon ses parents nourriciers et les notes de l'école. Nous fûmes surpris par ses dessins spontanés (araignées dans les têtes et les ventres des gens), par son attitude au cours de l'épreuve de l'hyperpnée, où l'enfant gaie et confiante jusque-là, s'est renfermée brusquement sur elle-même, laissant couler des larmes silencieuses.

L'observation au jardin d'enfants et une longue conversation autorisent à porter un pronostic réservé quant à l'apparition ultérieure des signes de perversité ou d'hystérie.

Des troubles caractériels graves et manifestes furent rencontrés chez quatre de nos enfants, en faisant abstraction de ceux dont le niveau d'intelligence aux tests était inférieur à un quotient intellectuel = 80.

Michèle Bon..., la plus âgée de notre groupe, présente depuis l'âge de quatorze ans des lipothymies, des crises de larmes sans raison, et depuis l'âge de quinze ans, en même temps que des crises tétaniques franches, des crises typiquement pithiatiques avec angoisse, palpitations, des sanglots, une « boule dans la gorge ». Son attitude théâtrale, ses revendications permanentes font penser irrésistiblement à l'hystérie du caractère.

Ont aussi une allure manifestement pithiatique les lipothymies d'effort faites toujours en public, les « crises » d'endormissement en pleine classe et devant la mère que présente *Bel... Francis*.

Le tout est poussé au maximum dans la *famille Fri...* : *Patricia Fri...*, renfermée, hostile, agressive, donnait longtemps l'impression d'une débilité mentale. Elle est pourtant d'une intelligence à peu près normale qui ne pouvait se manifester à cause de ses troubles caractériels. Sa sœur *Hélène* présente, dès l'âge de deux ans, des crises où elle se roule par terre, bave, s'arrache les cheveux. La perte des urines, signalée quelquefois par la mère, ne permet peut-être pas d'écarter totalement le diagnostic d'épilepsie ; la majorité, sinon la totalité, de ces crises est pourtant certainement hystérique. *Hélène* est agressive envers les autres enfants, elle ment pour calomnier ses proches, elle est inintimidable et ce comportement lui a valu le renvoi de plusieurs écoles et de l'institut pour enfants épileptiques. Elle menace sans cesse de mettre fin à ses jours et se serait jetée une fois sous une rame de métro, à en croire sa mère. Bien sûr, la responsabilité de celle-ci dans les troubles présentés par *Hélène* est indéniable. *Mme Fri...*, dont la tétanie normocalcémique était confirmée par l'électromyogramme, est une femme plus que coléreuse, véritable terreur des services où nous avons eu l'occasion de la rencontrer, revendicatrice et hystérique, elle perd volontiers connaissance lorsqu'on la contrarie, bat ses enfants et menace de les tuer. Cependant, ses autres filles qui vivent dans les mêmes conditions qu'*Hélène* et *Patricia*, ne présentent (il faut dire qu'elles n'ont que quatre et deux ans) absolument aucun signe de nervosité : leurs électromyogrammes sont négatifs, le *Chvostek* manque chez l'une, est très discret chez l'autre. Le milieu seul suffit-il à provoquer les troubles caractériels graves ?

DISCUSSION

On a écrit très peu sur les relations entre les troubles caractériels et la tétanie du grand enfant. JESSERER signale que les sujets qui en sont atteints donnent l'impression d'être nerveux et fragiles ; ils auraient une tendance aux troubles végétatifs et dyskinétiques [28, p. 118]. Henri LEMAIRE [125], en 1925, notait l'existence des troubles du sommeil, des peurs inconsidérées, des réactions agressives qui poussaient ces enfants à mordre, à frapper et à casser les objets. Ses affirmations sont reprises par JUSTIN-BESANÇON et KLOTZ, en 1950 [104]. KLOTZ, dans son ouvrage sur la tétanie constitutionnelle [29, p. 53], signale l'existence de l'anxiété, des terreurs nocturnes, des spasmes du sanglot et de l'énurésie.

Deux articles prouvent cependant l'intérêt que la tétanie suscite chez les neuro-psychiatres infantiles. HEUYER et coll. [96], pour démontrer la non validité du signe de Chvostek comme signe de tétanie, le recherchent dans leur Service et le trouvent chez un grand nombre d'enfants instables et caractériels, sans aucun signe d'hypocalcémie. ROUNINESCO et DUCHÉ [167] utilisent l'épreuve d'hypocalcémie provoquée (dont la validité nous semble d'ailleurs sujette à caution) et la trouvent perturbée d'une manière significative chez 13 sur 14 instables psycho-moteurs et fugeurs, chez 2 sur 5 caractériels, tandis que l'épreuve était négative chez 4 sujets normaux.

Chez l'adulte, les rapports entre troubles psychiques et tétanie préoccupaient les médecins depuis toujours. Déjà DANCE [7], en 1831, discute le diagnostic d'« hystérie » bizarre au sujet d'un de ses malades. Les critères sémiologiques pour distinguer une crise de tétanie et une crise d'hystérie furent publiés maintes et maintes fois. Tous les médecins étudiant la tétanie remarquent l'anxiété au cours des crises et insistent sur la fréquence des troubles caractériels de leurs malades. DÉJERINE [31] croit que les troubles de sensibilité objective chez les tétaniques sont de nature hystérique. ALAJOUANINE et coll., chez 104 malades adressés pour troubles « souvent hystériques » ou fonctionnels divers, trouvent 22 fois un électromyogramme de tétanie, 7 fois un électromyogramme douteux [27, p. 28]. On connaît enfin le rôle du terrain dans les tétanies dites par hyperventilation (par exemple JESSERER [28, p. 79]), dans lesquelles les sanglots ou une respiration accélérée à la suite d'une sensation subjective d'étouffement provoquent par truchement d'alcalose gazeuse des crises tétaniques authentiques.

Nous n'affirmons pas que tous les troubles caractériels que nous avons observés sont des « signes » de la tétanie du grand enfant. Nous n'affirmons pas non plus avec certitude que l'état tétanique est

seul à l'origine de ces troubles. Nous n'avons pas étudié suffisamment de cas pour établir les corrélations précises entre ces troubles caractériels et par exemple l'électromyogramme. Les corrélations de HEUYER et coll. prouvent pour nous seulement que la présomption de tétanie normocalcémique peut être posée souvent chez les enfants instables ; elles ne prouvent ni l'absence ni l'existence de cette affection chez de tels sujets. Les résultats de ROUDINESCO et DUCHÉ ne sont pour nous également qu'une preuve indirecte de la possibilité d'une certaine fréquence de tétanie parmi les enfants caractériels.

1° Mais *sur le plan théorique*, nous pensons qu'il est toujours utile et satisfaisant pour l'esprit de trouver des bases biologiques objectives à toutes les manifestations étiquetées « fonctionnelles ».

2° *Sur le plan pratique*, devant un cas particulier, il semble utile et facile de chercher les signes de présomption de tétanie que nous verrons plus tard. Une fois ces signes trouvés, on est en droit de pousser plus loin les recherches, car le traitement hypercalcémiant semble avoir une action indiscutable sur les manifestations de cet ordre.

Nous donnons un tableau (*page ci-contre*), certainement incomplet, de ces troubles rencontrés chez nos enfants.

II. — TROUBLES TROPHIQUES

Les troubles trophiques, en vérité, n'ont jamais motivé la consultation chez les malades de notre série. Mais ils peuvent être rencontrés par le médecin ophtalmologiste ou stomatologiste. Ils doivent, par contre, être soigneusement recherchés chez tout enfant atteint de tétanie chronique.

Nous avons rencontré :

1) Deux fois au moins des ONGLES STRIÉS, CASSANTS, AVEC LEUCONYCHIES. Ces lésions classiques dans les tétanies hypocalcémiques sont également signalées comme fréquentes dans la tétanie normocalcémique de l'adulte par ALAJOUANINE et coll. [27].

2) Neuf fois des TROUBLES DE LA DENTITION. Ce sont avant tout des caries multiples (5 fois), une hypoplasie d'émail (9 fois).

Une fois, la mère a signalé que l'enfant âgé de neuf ans fait sa troisième dentition (*Ber...*). Une fois, on trouve des caries d'un siège inhabituel, symétriques à la face externe des premières pré-

[illegible]

molaires inférieures, près de la cuspidé vestibulaire. Deux enfants avaient des dents malposées. On n'a pas étudié le retard d'éruption ni l'aspect radiologique des racines.

L'hypoplasie de l'émail, trouble majeur, se manifeste par un simple dépoli, par les érosions blanchâtres ponctuées ou par les stries transversales jaunâtres. Nous ne savons pas si elle est responsable de l'aspect crênelé, voire triangulaire des dents que nous avons vu deux fois. Elle prédomine en tout cas aux incisives supérieures.

L'examen attentif des dents aidé des radiographies permet de préciser, selon la topographie et la nature des lésions, la date du début du trouble et de savoir approximativement si ce trouble continue encore. Deux cas nous semblent intéressants sur ce point : chez *Aisha El Hab...*, la topographie des dystrophies localisées au bord

Remarques à propos du tableau :

- 1) *Intelligence* : Le quotient intellectuel est donné dans les cas où on a pratiqué des tests (Binet ou Wechsler). Sinon : « N » signifie intelligence normale appréciée cliniquement et par les résultats scolaires ; « N + » ou « N ++ », intelligence plus ou moins nettement supérieure à la moyenne.
- 2) *Troubles de la personnalité* : Nous entendons sous ce terme vague à dessein des tendances à l'anxiété, à l'hyperémotivité, à la psychasthénie. Elles ont été découvertes par l'interrogatoire et par l'étude du comportement ou bien mises en évidence par les tests ou un examen psychiatrique plus approfondi. Nous nous sommes permis de les signaler dans le cas *Meu...* malgré son quotient intellectuel très bas, car ils étaient tellement évidents quasi psychotiques, qu'ils permettent même de mettre en doute la valeur de ce quotient.
- 3) *Troubles caractériels graves* : Nous entendons par là des troubles objectifs du comportement qui ont pu poser les indications d'un internement dans un établissement spécialisé.
- 4) *Désadaptation scolaire ou familiale* : Signifie des difficultés pédagogiques, comme par exemple travail scolaire inférieur à l'intelligence de l'élève, mauvaises notes de conduite, mésentente avec les parents, petits vols, mensonges, etc.
- 5) *Pithiatisme* : N'est pas utilisé dans le sens strict du mot (pouvant être provoqué ou arrêté par la suggestion), mais dans le sens courant des crises « hystériques » spectaculaires, pouvant faire discuter le diagnostic d'épilepsie et de comportement manifestement « névropathique ».
- 6) *Colonne 11* : Enurésie. Deux fois (*Tur...* et *Pie...*), elle était accompagnée d'encoprésie. Chez *Hir...*, elle a existé de onze à treize ans. Chez *Cam...*, elle n'a duré que jusqu'à cinq ans.
- 7) *Cauchemars* : Nous mentionnons là des troubles du sommeil vraiment pathologiques par leur fréquence ou par leur intensité (par exemple, accompagnés de somnambulisme ou d'insomnies jamais banales chez un enfant).
- 8) *Colères* ; Mentionnées si clastiques, ou très fréquentes pour des motifs futiles.

libre des incisives et à la face occlusale des dents de six ans, prouve que les perturbations à l'origine de cette dystrophie ont débuté à la fin de la vie fœtale.

L'examen d'un autre cas non tétanique, vu dans le cadre de notre étude sur l'avenir des convulsions hypocalcémiques (Bil... Olivier), montre l'hypoplasie amélo-dentinaire en nappe intéressant les incisives, les premières molaires permanentes et le sommet des cuspidés des canines. Mais les dents de douze ans et les prémolaires sont normales. Le stomatologiste en tire la conclusion que l'enfant a été atteint d'une maladie chronique depuis la naissance jusqu'à l'âge de trois ans.

Nous voyons donc que la simple constatation des dystrophies dentaires, même aussi typiques que l'hypoplasie de l'émail, ne suffit pas à en rendre la tétanie responsable. Il faut encore en étudier avec précision la topographie clinique et radiologique, il faut connaître exactement la date de formation des organes lésés pour éliminer un trouble qui a eu lieu dans les premières années de la vie, mais qui n'existe plus actuellement. En pratique, ce diagnostic se pose pour les séquelles du rachitisme.

Les troubles dentaires sont connus de longue date au cours de l'hypoparathyroïdisme.

ERDHEIM, en 1911 [9], semble être le premier à les avoir décrits et étudiés expérimentalement chez les rats parathyréoprives.

Plus récemment, J. BESANÇON, KLOTZ et coll. [105] répètent les mêmes expériences : chez 99 % des rats parathyroïdectomisés qui survivent assez longtemps, ils trouvent des fractures dentaires à répétition, des stries et des ulcérations de l'émail, une stratification fine et irrégulière de la dentine et, au microscope, une présence anormale de pré-dentine éosinophile et une atrophie des odonto et adamantoblastes. HINRICH et RUXTON, en 1956 [97], décrivent en détail les modifications dentaires au cours d'hypoparathyroïdisme juvénile. Selon eux : les altérations n'atteignent que des dents qui ont été en voie de formation ou de calcification au moment où le trouble métabolique s'est installé. La lésion principale résulte de la mauvaise calcification de dentine et d'émail qui sont striés, irréguliers et minces : la matrice dentaire n'est pas indemne et on trouve une hypoplasie de toute la couronne, une brièveté anormale de la racine et un élargissement du canal dentaire : les avis semblent partagés quant à la non-formation franche des bourgeons dentaires et au retard plus ou moins important de l'éruption dentaire.

Connus, bien décrits et apparemment expliqués au cours de l'hypoparathyroïdisme, les troubles dentaires n'ont guère attiré l'attention

au cours des tétanies normocalcémiques. JESSERER [28 et 100], ZWEYMULLER [204] nient formellement l'existence des troubles trophiques dans la tétanie idiopathique et l'avis général est que ces troubles sont dus uniquement à l'hypocalcémie. Cependant, en relisant les observations de l'affection nommée pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme qui sont par définition normocalcémiques, on est frappé par la fréquence des altérations dentaires. Citons les deux sœurs que nous avons décrites avec SERINGE [177], le malade de AZERAD et coll. [43] (dents irrégulières, crénelées, d'éruption retardée avec une dysplasie d'émail), enfin le père et le fils rapportés par MOREAU et coll. [147]. En partant de ces constatations, BERSTRAND [53] et NAGANT DE DEUXCHAISNES [152] arrivent à la conclusion inverse de celle généralement adoptée, en disant que les malformations dentaires (comme d'ailleurs la cataracte) ne semblent pas être sous la dépendance de l'hypocalcémie. Enfin, H.-P. KLOTZ [29, p. 62] décrit comme nous, et contrairement à l'opinion de JESSERER, les troubles dentaires comme un des signes de la tétanie chronique constitutionnelle.

Sur le plan des faits, force nous est de constater l'existence de ces troubles chez les enfants présentant une tétanie, quel que soit le taux de leur calcémie. Les lésions décrites nous paraissent sensiblement identiques. Sur le plan théorique, nous ne voyons que deux explications possibles de ce fait :

- soit l'indépendance totale entre les dystrophies dentaires et le métabolisme calcique ;
- soit, au contraire, l'existence des troubles du métabolisme calcique au cours des tétanies normocalcémiques, troubles qui échappent encore à nos moyens d'investigation.

Les auteurs belges [152] semblent admettre la première des deux hypothèses ; elle nous paraît pourtant contredite par les expériences de parathyroïdectomie chez les jeunes animaux et par l'existence de séquelles dentaires du rachitisme chez des sujets par ailleurs non tétaniques. Nous n'avons cependant aucune preuve directe de la validité de notre hypothèse.

Sur le plan pratique, J. BESANÇON et HINRICH croient à l'action préventive et curative de la vitamine D. D'autres auteurs, par exemple AXELROD [42], n'ont vu aucune amélioration chez les sujets par eux soignés. Vu la précocité d'origine du trouble qui remonte parfois jusqu'à la vie fœtale (*Aisha El Hab...*), nous sommes *a priori* sceptiques sur les possibilités thérapeutiques au cours de la deuxième enfance. Aucun de nos cas n'a été suffisamment suivi pour étayer ou contredire notre scepticisme.

3) LA CATARACTE ENDOCRINIENNE : La cataracte est une complication rare mais grave de la tétanie chronique constitutionnelle. Une seule fois chez une fillette qui ne figure pas sur la liste des cas de ce travail (résumé d'observation publié dans [118]), elle a été le motif de consultation, car elle a entraîné des troubles de la vue. A quatre reprises, nous l'avons trouvée à un examen systématique, six fois le cristallin n'a pas été exploré.

- Chez *Aisha El Hab...*, on ne trouve à sept ans qu'une très discrète opacification sous-capsulaire postérieure.
- Chez *Fri... Hélène*, des nébulosités corticales postérieures arborescentes plus intenses que dans le cristallin de sa mère, mais dont l'origine endocrinienne semble discutable.
- Chez *Fri... Patricia*, à sept ans, une cataracte débutante déjà franche : à gauche, opacités linéaires antérieures et des opacités punctiformes ; à droite, deux opacités punctiformes plus profondes.
- Chez *Tur... Maurice*, la cataracte crayeuse à gauche, en soucoupe capsulaire postérieure à droite, s'intègre dans un ensemble des dystrophies oculaires.

L'association d'une cataracte et des convulsions semble connue depuis bientôt cent ans. On l'a observée dans les premiers cas des tétanies parathyroéoprives post-opératoires dès 1888 (LANDSBERG [18]).

ERDHEIM, selon KLOTZ [29], a été le premier à les provoquer expérimentalement chez les rats parathyroïdectomisés.

Cette cataracte, lorsqu'elle devient totale, nécessitant une opération, fait rare en général et inconnu semble-t-il avant dix-huit ans, ne présente aucune particularité. Elle reste souvent très longtemps latente, mais on connaît des cas d'apparition presque explosive. Elle doit être recherchée au moyen d'une lampe à fente. Elle atteint, contrairement à la cataracte sénile, les couches périphériques sous-capsulaires ou le noyau adulte, épargnant toujours le noyau central. On distingue, selon TURPIN [35] :

- des opacités en soucoupe, radiaires, ou en étoile de la zone sous-capsulaire postérieure ;
- des opacités poussiéreuses ou ponctuées, ou floconneuses, commençant en général dans les zones antérieures ;
- des opacités zonulaires du noyau d'adulte avec des opacités en accent circonflexe. Cette forme serait la plus fréquente entre cinq et huit ans. Mais elle pose le diagnostic mal résolu encore avec des cataractes dites congénitales.

Ce type de cataracte est absolument banal au cours des états hypocalcémiques, c'est-à-dire essentiellement au cours d'hypoparathyroïdisme idiopathique et post-opératoire ; mais aussi au cours des tétanies hypocalcémiques franchement secondaires, comme par exemple le cas de GRISLAIN [89] survenu au cours d'une néphrose lipéidique traitée par A.C.T.H. et cortisone.

Les cultures du cristallin isolé, faites par KIRBY et WEEKERS (cités par TURPIN), par DESVIGNES [75], rapportés aussi par WALSH et MURRAY [196], montrent le rôle capital du calcium. Si son taux est variable selon les auteurs dans le cristallin lui-même, il est certainement abaissé dans l'humeur aqueuse : milieu où baigne le cristallin. L'opacification est obtenue expérimentalement dès qu'on abaisse le taux du calcium dans le milieu de culture. On peut même, en alternant des périodes normo et hypocalciques, obtenir l'alternance des anneaux transparents et opaques dans un cristallin cultivé *in vitro*. Il semble que l'ion calcium est nécessaire pour le métabolisme correct du glucose dans le cristallin. On sait d'ailleurs que le diabète est la cause principale des cataractes endocriniennes.

En clinique, cependant, on trouve les opacités du cristallin chez des tétaniques même normocalcémiques. NORDMANN et WEILL (cités par KLOTZ) trouvent, en 1932, une calcémie normale chez 8 sujets porteurs d'une cataracte typiquement endocrine. ALAJOUANINE et coll. [27] trouvent l'E.M.G. positif chez 6, douteux chez 2 malades sur 15 examinés pour une cataracte. D'autre part, sur 13 examens du cristallin faits chez 27 tétanies normocalcémiques à E.M.G. positif, ils trouvent 6 opacités du cristallin. Nous verrons qu'une cataracte peut exister dans les cas du pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme. Comment expliquer ces faits ?

1° Il faut éliminer les cataractes d'origine différente ; en pratique :

- a) chez les prédiabétiques, et tout sujet atteint des opacités du cristallin doit être soumis à l'épreuve d'hyperglycémie provoquée ;
- b) chez les sujets qui ont été atteints d'une hypocalcémie néonatale même guérie. Elle peut en effet, selon BAKWIN (cité par WALSH), laisser comme séquelles des cataractes lamellaires trouvées des années plus tard. Mais ces sujets méritent toujours une exploration pour savoir s'ils sont ou non tétaniques.

2° Un certain nombre de ces cataractes est sûrement congénital et sans rapport aucun avec le métabolisme du calcium. Cependant, vu la difficulté du diagnostic différentiel et notre impuissance thérapeu-

tique envers les cataractes congénitales, il nous semble juste de ne poser cette étiquette qu'après avoir éliminé formellement une tétanie normocalcémique. En cas de doute, il ne faut pas priver les malades du traitement qui peut être utile.

3° On peut admettre le rôle d'une perturbation du métabolisme calcique ne s'exprimant pas par une hypocalcémie.

— Les auteurs américains, tels WALSH et MURRAY, adoptent ce point de vue, mais comme ils ignorent les tétanies normocalcémiques, ils présupposent une diminution du calcium ionisé. Nous dirons plus loin pourquoi cette supposition nous semble fausse.

— TURPIN considère le trouble du métabolisme calcique comme l'origine des opacifications du cristallin car, dit-il, la calcémie n'est qu'un reflet du calcium tissulaire.

— KLOTZ semble même considérer l'association d'une cataracte du type endocrinien avec un signe de Chvostek comme suffisante pour poser le diagnostic de tétanie. Nous pensons qu'à côté des cataractes chez les sujets hypocalcémiques, il existe certainement des cataractes chez les tétaniques normocalcémiques, et nous nous inscrivons en faux contre l'affirmation de JESSERER qui nie la possibilité de cette complication. Mais on trouve certainement le même aspect des opacités du cristallin chez les sujets indemnes de tétanie et de prédiabète (au moins 3 cas dans la statistique de KLOTZ [29, p. 81]), cf. aussi l'article de SCHIFF-WERTHEIMER et coll. [175], ce qui justifie partiellement l'opinion selon laquelle les deux affections ne sont que coïncidence.

Les possibilités thérapeutiques semblent valables d'après le cas publié [118] par KLOTZ et nous, et 4 autres cas publiés par SCHIFF-WERTHEIMER. Mais l'efficacité de la vitamine D ou du D.H.T. est certainement fonction de la précocité du traitement qui n'a aucune ou très peu d'action sur les cataractes constituées. D'où la nécessité de dépister systématiquement par un examen au biomicroscope (lampe à fente) les opacités du cristallin chez les enfants atteints de tétanie chronique.

III. — CARACTÈRE FAMILIAL DE L'AFFECTION

On peut être amené à discuter le diagnostic de la tétanie chronique chez les enfants qu'on examine à titre systématique, parce que leurs parents ou leurs frères et sœurs présentent des signes de cette affection.

Dans tous les cas où nous avons pu le rechercher, le signe de Chvostek était positif chez les ascendants de nos tétaniques. 5 fois chez la mère, 3 fois chez le père, une fois chez un frère. L'électromyogramme n'a été pratiqué qu'une fois (*Mme Fri...*); il a été franchement positif. Nous avons dit déjà l'impression de « petits malades psychiques » que donnent les parents des tétaniques.

Le caractère familial est actuellement admis comme une certitude dans les dystrophies décrites par ALBRIGHT, dont une est hypocalcémique (le pseudo-hypo-parathyroïdisme), l'autre normocalcémique (le pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme). Il est connu sans être très fréquent dans la tétanie de l'hypoparathyroïdisme idiopathique. On lira plus loin les possibilités de voir dans les mêmes familles les cas présentés sous ces trois noms différents.

L'hérédité de la tétanie chronique par contre n'a jamais été étudiée de près jusqu'à ces dernières années. JESSERER et ALAJOUANINE, dans leurs ouvrages, ne la mentionnent même pas; ce dernier insiste pourtant sur la notion du « terrain prédisposé » avec un « seuil tétanigène bas ». Les auteurs classiques admettaient, par contre, ce facteur comme une des causes du syndrome Tétanie. Ainsi DÉJERINE en 1914 [31] souligne la possibilité de trouver la Tétanie dans la fratrie des malades et parle d'une prédisposition nerveuse héréditaire. TURPIN dans le *Traité de Médecine* [35] considère le caractère familial comme certain et pense même qu'une prédisposition individuelle et familiale facilite certainement l'apparition des Tétanies symptomatiques, traduisant peut-être une insuffisance parathyroïdienne latente. FANCONI [32] signale la possibilité des « familles à crampes ».

Enfin, H.P. KLOTZ admet le caractère héréditaire comme un des traits principaux de l'affection. Ce trait lui semble tellement important qu'il propose de remplacer le terme de Tétanie Chronique Idiopathique par le terme de Tétanie Chronique Constitutionnelle. Il suppose que l'affection se transmet habituellement par les femmes. Ses convictions semblent basées surtout sur l'hérédité du signe de Chvostek qu'il a étudié entre autres chez 26 paires de jumeaux univitellins, le trouvant toujours présent ou absent chez les deux sujets.

Nous avons remarqué de même cette existence du signe de Chvostek dans les familles que nous avons observées ainsi qu'une certaine similitude (bien vague) des troubles du tempérament. L'hérédité des signes électromyographiques de l'affection étudiée une seule fois concorde avec l'hypothèse du caractère familial. Des études plus poussées dans ce sens sont nécessaires.

IV. — LES CONVULSIONS

Sept fois des manifestations épileptiques ont motivé l'examen de nos enfants. C'est dire l'importance capitale de ce phénomène dans le diagnostic, et encore plus dans le pronostic de la tétanie du grand enfant.

Nous rappellerons l'aspect clinique des troubles, leurs corrélations avec le tableau électrique et biochimique, les possibilités thérapeutiques et nous envisagerons les rapports entre la tétanie et l'épilepsie à la lumière de la littérature.

1) LES OBSERVATIONS

- *Hir...* André a fait entre neuf et onze ans des crises d'épilepsie dite morphéique avec en pleine nuit réveil, cri, perte de connaissance et mouvements cloniques des quatre membres. L'E.E.G. n'a pas été celui d'une comitialité, mais montrait des signes qu'on voit fréquemment dans les tétanies sans convulsions. La calcémie était normale. Un traitement par 5 cg de gardénal est un échec. Cinq semaines de dihydrotachystérol amènent une disparition des crises et une amélioration de l'E.E.G. Entre onze et treize ans, une lipothymie, des manifestations critiques sans amnésie, peut-être temporales, et des clonies (?) pendant le sommeil disparaissent également avec une reprise du traitement.
- *Lec...* : à partir de sept ans et demi, absences et crises psycho-motrices. E.E.G. typique du petit mal. Calcémie normale. Echec total d'un traitement hypercalcémiant bien conduit.
- *Fri... Patricia* : à six ans, une seule crise convulsive, mais E.E.G. typiquement comitial. Calcémie normale. Le traitement hypercalcémiant amène une amélioration considérable des tracés électriques et on ne note plus aucune crise convulsive.
- *Fri... Hélène* : depuis l'âge de deux ans, crises comitiales vraies non certaines, mêlées en tout cas aux crises pithiatiques à grand spectacle. Malgré l'absence des perturbations comitiales typiques à l'E.E.G., l'enfant a été placée dans une maison pour épileptiques. Calcémie normale. Traitement jamais suivi correctement.
- *Gat...*, neuf ans : vagues équivalents nocturnes, mais tracé E.E.G. franchement comitial à douze ans et demi chez un débile profond. Traitement non suivi.
- *Via...*, douze ans : une crise épileptique franche et certaine avec à l'E.E.G. accidents paroxystiques atypiques à l'hyperpnée. Hypocalcémie variable entre 76 et 87 mg/litre. Phosphorémie normale. Pas de crises depuis le traitement.
- *Cam...* : dès l'âge de cinq ans, manifestations épileptiques les plus variées du type grand et petit mal. E.E.G. allant de pair avec la clinique. Hypoparathyroïdisme franc. Traitement poursuivi pendant des années donnant de très bons résultats (disparition totale des crises).

Le tableau suivant résume ces constatations :

<i>Nom</i>	<i>Age</i>	<i>Manifestations</i>	<i>E.E.G.</i>	<i>Biochimie</i>	<i>Réponse au traitement</i>
Hir... ..	9-15	Epilepsie nocturne Equivalents (?) Myoclonies	« Tétanique »*	Normale	++
Lec... ..	6-11	Petit mal et crises psycho-motrices	Petit mal	Normale	0
Fri... Patricia	6	Une crise convul- sive	Grand mal	Normale	++
Fri... Hélène.	2-10	Crises convulsives (?) et pithiatiques	« Tétanique »	Normale	?
Gat... ..	12	Equivalents	Grand mal	Normale	0
Via... ..	12	Une crise convul- sive	Grand mal atypique	Hypocalcémie discrète	+
Cam... ..	9-14	Grand et petit mal	Grand et petit mal	Hypopara- thyroïdisme	++

(*) « Tétanique » veut dire anormal mais non comitial. Cf. chapitre consacré à l'E.E.G.

En somme, on trouve des manifestations allant depuis la comitialité la plus franche avec crises souvent intriquées de Grand Mal, de Petit Mal et psychomotrices, jusqu'à une seule crise convulsive isolée, en passant par les équivalents et des manifestations dont « l'organicité » pouvait prêter à discussion.

L'E.E.G. fut 5 fois du type comitial, ses perturbations n'étant pas toujours proportionnées à la gravité des signes cliniques ; 2 fois on trouvait des tracés perturbés d'une manière atypique que nous discuterons dans un chapitre spécial (nous y verrons aussi un cas de tracé comitial sans aucune manifestation).

Sur nos 7 malades, 4 étaient normocalcémiques, 1 présentait une hypocalcémie variable et 1 un syndrome typique d'hypoparathyroïdisme.

Le traitement a été un succès franc clinique et électrique dans 3 cas, les résultats électriques n'ont pas été explorés une fois (mais on est en droit de supposer qu'ils auraient été bons). On note 2 échecs absolus et un cas non suivi qu'on peut considérer comme un échec plus que probable (*Hélène Fri...*).

2) DISCUSSION

Le problème des relations de tétanie et d'épilepsie se pose différemment chez l'adulte et chez le nourrisson.

Chez le grand enfant, les données se rapprochent de celles de la tétanie de l'adulte avec une fréquence des convulsions plus grande.

a) Les convulsions étaient considérées comme faisant partie de la tétanie du premier âge depuis KELLY et TONNELLE, c'est-à-dire depuis plus de 130 ans. On ne savait absolument pas distinguer les convulsions de la « spasmophilie » de celles dues aux autres causes, en particulier à l'épilepsie débutante d'où les variations énormes de pourcentage des convulsions « spasmophiles » du nourrisson allant de 0 % (HEUYER [94]) jusqu'à 90 % (ESCHERICH [10], selon les auteurs et la valeur qu'ils accordaient au signe de Chvostek. Depuis l'étude systématique de la calcémie chez le nourrisson qui présente des crises convulsives, on arrive à donner à la tétanie sa juste place parmi les causes de ces phénomènes (cf. ISCH-TREUSSARD [99]). LELONG propose même [123], pour simplifier le problème, de parler des convulsions « hypocalcémiques ». LÉVY [128] rapporte pourtant un cas curieux qu'il considère comme convulsions par tétanie normocalcémique chez un nourrisson. Un de nos cas, *Bro...*, qui entre dans le cadre de la dystrophie d'Albright normocalcémique (dite pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme) a eu aussi entre 2 et 13 mois, malgré une calcémie normale, des crises convulsives intriquées aux manifestations plus typiquement tétaniques qui réagissaient partiellement à la vitamine D et qui relevaient peut-être déjà de la tétanie. KLOTZ et ATTAL, en 1955 [112], rapportaient également le cas d'un nourrisson de un an avec calcémie à 90 mg, dont l'E.E.G. comitial fut normalisé après 60 mg de dihydrotachystérol en un mois. En somme, si l'hypocalcémie apparaît aujourd'hui comme cause évidente des convulsions du nourrisson, il est encore trop tôt pour se prononcer sur la possibilité à cet âge d'une tétanie normocalcémique à forme convulsive (nous n'avons trouvé aucune observation avec E.M.G. positif et calcémie normale, contre — il faut bien le dire — des observations nombreuses d'hypocalcémie à E.M.G. négatif (cf. ISCH [99] et LELONG [123])). Mais nous n'avons pas à approfondir ici les problèmes que pose la tétanie du nourrisson.

b) Chez l'adulte et le grand enfant, le problème passait par les mêmes phases : avant la période d'études humérales, certains auteurs, dont le plus connu REDLICH en 1911, attribuaient très volontiers l'origine tétanique à un grand nombre de crises d'épilepsie. Encore plus tôt KRAEPELIN en 1890, et MIKULICZ en 1886, cités par GOTTA en 1951

[85] signalaient les crises d'épilepsie après thyroïdectomie. Mais la réaction était forte et, pendant vingt-cinq ans, on ne trouve aucune observation, ou presque, sur ce sujet. Les auteurs comme SACHS et KALISHER en 1926 (cités in [85]) nient toute relation entre les deux maladies.

Avec l'extension des examens humoraux et l'étude plus précise d'hypoparathyroïdisme post-opératoire et idiopathique, les convulsions par l'hypocalcémie retrouvent le droit de cité. LACHMANN en 1941 [119] ne trouve encore que peu de formes convulsives dans sa monumentale monographie sur l'hypoparathyroïdisme au Danemark mais il pense déjà que l'on trouverait des nombreuses hypocalcémies chez les épileptiques apparemment primitifs. KOWALLIS en 1941 et GOTTA et ODORIZ [84, 85, 86] furent les premiers, en 1944, à étudier le problème systématiquement à l'aide d'E.E.G. et ils constatent :

- la fréquence des manifestations cliniques et électriques de l'épilepsie au cours d'hypoparathyroïdisme post-opératoire, fréquence encore plus forte au cours d'hypoparathyroïdisme spontané ;
- l'absence de différences entre les tracés E.E.G. d'épilepsie idiopathique et hypocalcémique ;
- la possibilité de précession ou d'intrication des phénomènes plus proprement tétaniques, mais aussi l'existence des formes où les convulsions restent longtemps ou toujours la manifestation unique de l'hypocalcémie ;
- l'absence de tout parallélisme entre le degré de l'hypocalcémie et la gravité, voire l'existence des troubles convulsifs.

Depuis les travaux de SUGAR [187] et SIMPSON [179] et en France de KLOTZ et BORENSTEIN (cités in [113] et [114]), l'existence des crises épileptiques au cours des tétanies hypocalcémiques est devenue une constatation classique.

FANCONI [32] considère que les convulsions existent dans 47 % des cas de tétanie chez le grand enfant. DEBRÉ et LELONG, par contre, les disent « extrêmement rares » à cet âge [30].

Dans les observations étiquetées hypoparathyroïdisme idiopathique et concernant les enfants entre quatre et quinze ans, nous avons trouvé des convulsions comme un des signes de la maladie :

- 19 fois sur 33 dans la revue faite par STEINBERG et WALDROM [184] en 1952 ;
- 13 fois sur 26 cas lus par nous et postérieurs à cette revue [189, 51, 92 (4 cas sur 5), 161, 186, 103, 79, 93, 135, 155].

BRONSKY [58] trouve encore 5 cas avec convulsions sur 15 enfants ne figurant pas dans les listes ci-dessus et 26 convulsions sur 40 cas étiquetés pseudo-hypoparathyroïdisme qui est une forme dystrophique de la tétanie hypocalcémique (dont 24 sur 34 enfants).

Ainsi nous voyons que la présence de convulsions au cours des hypocalcémies du grand enfant est un fait certain, connu et fréquent. Nos deux cas (*Via...* et *Cam...*) ne font qu'augmenter la liste déjà longue. L'étude de la calcémie est absolument indispensable comme examen de routine devant chaque cas d'épilepsie apparemment primitive.

Quant au mode d'action de l'hypocalcémie, les avis sont fort partagés. La calcirachie, lorsqu'elle était recherchée, a été le plus souvent normale. Il n'y a, soulignons-le une fois de plus, aucun parallélisme entre la gravité de l'hypocalcémie et des manifestations convulsives. Certains sont enclins à penser que le même trouble est à la base de deux phénomènes. D'autres font intervenir le rôle du calcium dans la perméabilité cellulaire et les mouvements de l'eau. D'autres enfin attribuent le rôle principal à l'influence du calcium sur le métabolisme de l'acétylcholine. Mais, comme dit DECOURT [73], l'hypocalcémie n'est pas toute l'hypocalcémie et on peut imaginer des perturbations locales de la teneur en calcium causant une hyperexcitabilité des cellules nerveuses. Ceci nous amène au problème des convulsions au cours des tétanies normocalcémiques.

c) C'est le mérite de H.P. KLOTZ d'avoir insisté depuis 1947 sur la possibilité des convulsions au cours des tétanies normocalcémiques, par exemple in [114, 117, 113]. Pour cet auteur, l'association est fréquente, plus encore chez le grand enfant que chez l'adulte. La comitialité serait particulièrement sensible aux influences extérieures (fatigue, surmenage), plutôt résistante aux traitements antiépileptiques et sensible parfois au traitement hypercalcémiant. KLOTZ considère cette association comme exprimant au niveau du système nerveux central l'hyperirritabilité nerveuse fondamentale de la tétanie. ALAJOUANINE ([27], p. 194) admet cette association sans parler de sa fréquence et il pense que les deux manifestations idiopathiques coexistant chez le même malade sont peut-être les conséquences parallèles d'un trouble commun qu'il faut s'attacher à trouver. JESSERER ne mentionne nulle part la possibilité de l'épilepsie au cours de la tétanie idiopathique normocalcémique.

La fréquence de cette association risque de varier selon le critère que l'on adoptera pour le diagnostic de la tétanie. Ainsi H.P. KLOTZ [29], sur 42 tétaniques normocalcémiques adultes, trouve 5 cas de comitialité en considérant comme tétaniques les sujets présentant un

signe de Chvostek renforcé par l'hyperpnée. Deux seulement de ces sujets ont un E.M.G. positif.

En conclusion, si l semble théoriquement difficile d'admettre comme tétaniques tous les épileptiques à Chvostek positif renforcé par l'hyperpnée, la présence chez 12 tétaniques avec un E.M.G. positif de 5 cas de convulsions est plus que troublante. Elle justifie en dehors de toutes considérations théoriques la recherche systématique du signe de Chvostek, voire d'E.M.G. chez tout enfant comitial apparemment idiopathique.

Elle autorise un essai thérapeutique hypercalcémiant même ambulatoire si l'enfant n'a jamais été traité auparavant, en milieu hospitalier si on décide d'interrompre prudemment les barbituriques. Le succès de ce traitement est difficile à prévoir. Il est quasi-certain si le traitement est poursuivi longtemps dans les cas avec l'hypocalcémie. Dans les cas normocalcémiques, les chances de succès paraissent certainement beaucoup moindres : au-dessous de 50 % dans nos cas.

V. — CONCLUSIONS

Nous avons décrit et discuté les troubles présentés par les grands enfants atteints de tétanie. Ce sont, à côté des crises tétaniques classiques mais rares :

- 1° Des troubles fonctionnels : crampes, fourmillements, lipothymies, vertiges, troubles du sommeil.
- 2° Des troubles caractériels : énurésie, colères, tics, manifestations névropathiques entraînant des difficultés pédagogiques et scolaires de gravité variable.
- 3° Des troubles trophiques avant tout dentaires et du cristallin (4 fois).
- 4° Des manifestations convulsives (7 fois).

Le caractère familial de l'affection semble extrêmement probable, à condition d'être recherché soigneusement (*).

(*) 1961 : Nous devons signaler que quatre de nos enfants (*Dec...*, *Hir...*, *Pil...* et *Rof...*) présentent ou ont présenté une histoire allergique (asthme ou eczéma) assez importante. Cette proportion semble importante pour une simple coïncidence (15 %), mais le nombre des cas ne permet aucune conclusion valable.

ÉTUDE ÉLECTROLOGIQUE

L'étude électrologique est absolument capitale pour le diagnostic et pour l'étude des complications des tétanies. Elle porte sur les nerfs périphériques, les muscles et le cerveau. Nous avons pratiqué dans tous nos cas un électromyogramme (E.M.G.) et dans tous nos cas sauf un (le cas *Ber...*) un électroencéphalogramme (E.E.G.). L'électrocardiogramme, si intéressant dans les tétanies du nourrisson car ses modifications y sont un reflet très fidèle du degré d'hypocalcémie, semble inutile dans la tétanie du grand enfant.

I. — EXPLORATIONS NEURO-MUSCULAIRES PÉRIPHÉRIQUES

Ces explorations peuvent être faites au moyen d'électrodiagnostic de stimulation, anciennement connu et que nous ne ferons que rappeler et au moyen d'électrodiagnostic de détection que nous avons appliqué.

A) LES METHODES DE STIMULATION

Connu depuis ERB [8] en 1876, appliqué par ESCHERICH chez le nourrisson depuis 1909, l'électrodiagnostic de stimulation étudie le degré d'excitabilité du nerf par des courants électriques d'intensité et de durée diverses. Ce degré d'excitabilité est exprimé par divers paramètres.

Le plus simple en est le seuil connu depuis ERB qui est l'intensité minimum du courant galvanique mesuré en milli-ampères nécessaire pour provoquer une contraction musculaire à l'ouverture ou à la fermeture du courant.

Dans la tétanie, on savait :

- 1° Que le seuil galvanique est bas, par exemple pour le nerf facial : 0,7 mA au lieu de 1,5 mA.
- 2° Que le seuil anodique est plus bas à l'ouverture qu'à la fermeture du courant. C'est « l'inversion de la formule ».

En réalité, le seuil galvanique n'exprime qu'imparfaitement l'excitabilité du nerf et l'inversion de la formule n'a pas de signification physiologique. Ainsi LAPICQUE, pour mieux définir le degré d'excitabilité, introduit le facteur du temps de passage du courant. Il appelle rhéobase l'intensité minimum du courant nécessaire pour obtenir une réponse quelle que soit la durée de passage du courant (rhéobase = seuil galvanique classique) et chronaxie le temps de passage de courant nécessaire pour obtenir une réponse avec une intensité double de la rhéobase.

Dans la tétanie (BOURGUIGNON), on trouve :

- 1° Une diminution de la rhéobase et un allongement des chronaxies musculaires et vestibulaire.
- 2° Un hétérochronisme neuro-musculaire au maximum à l'acmé de la crise.

La mesure des chronaxies est très difficile en pratique et semble gênée dans la tétanie par l'apparition des phénomènes itératifs.

Cette facilité avec laquelle les muscles et les nerfs présentent des phénomènes itératifs est à la base de deux méthodes nouvelles : l'indice galvanotonique et l'E.M.G.

L'indice galvanotonique appliqué à la tétanie par TURPIN et LEFEBRE en 1943 [193] est le rapport de l'intensité liminaire nécessaire pour obtenir une réponse rythmique avec l'intensité liminaire nécessaire pour obtenir une réponse unique (le classique seuil). Ce rapport $I_{\text{ryth.}} / I_{\text{unit.}} = 6-8$ tend vers l'unité lorsqu'il existe une tendance augmentée à la réponse rythmique. C'est le cas de la tétanie où le neurone moteur présente les mêmes caractères d'excitabilité que les structures nerveuses spontanément pulsantes.

B) L'ELECTROMYOGRAMME

L'électromyographe appliqué à la tétanie en 1943 par TURPIN, LEFEBRE et LERIQUE a pour but d'étudier les potentiels électriques émis spontanément par les fibres musculaires en état de contraction, même subclinique.

Ces potentiels d'action sont mis en évidence grâce à une amplification électronique, visualisés par un oscillographe cathodique, d'où possibilité de les photographier et d'obtenir des tracés, et audibles grâce à un microphone émettant un bruit caractéristique lorsqu'une activité tétanique apparaît.

On étudie dans la tétanie le muscle premier interosseux dorsal dans lequel on enfonce l'aiguille coaxiale de Bronk reliée aux amplis. L'activité tétanique exceptionnelle en dehors des crises dans un muscle au repos (elle n'a existé chez aucun de nos enfants) peut être provoquée par l'épreuve de facilitation qui consiste actuellement (Laboratoires de la Salpêtrière et des Enfants-Malades) en une pose sur le bras de garrot ischémiant serré à une tension supramaximale. On doit laisser ce garrot en place 10 minutes (7 minutes chez les petits enfants) et attendre ensuite 10 minutes (en pratique on n'attend guère plus de 4-5 minutes) l'éventualité fréquente d'apparition d'activité rythmique post-ischémique. C'est cette épreuve qui a été pratiquée chez tous nos enfants. Elle devrait être suivie, mais ne l'a pas toujours été, par une épreuve d'hyperpnée de 5 minutes qui peut encore provoquer les signes caractéristiques non apparus sous ischémie. On ne doit pas combiner au même moment l'hyperpnée et l'ischémie.

Le plus souvent, l'élément typique de la tétanie apparaît à la deuxième ou troisième minute de la décompression et dure 2 à 3 minutes au moins. Cet élément est une répétition à intervalle fixe (4 à 12 millisecondes) de deux (doublets), trois (triplets) ou plusieurs (multiplets) potentiels d'action émanant tous de la même unité motrice (ou grappe neuro-musculaire). On appelle train répétitif l'ensemble de ces potentiels d'action. Les trains répétitifs apparaissent eux-mêmes à une fréquence fixe de 0,5 à 12 par seconde, fréquence d'autant plus lente que les trains sont plus longs.

En dehors de cet élément capital, on considère comme caractéristiques de la tétanie :

- 1° Les potentiels simples (uniplets) se répétant selon un rythme régulier de 8 - 12/seconde, à condition que le muscle soit au repos absolu.
- 2° L'absence du silence électrique (TURPIN [35]).

L'activité répétitive prédomine aux extrémités, elle est rarement symétrique aux membres et jamais synchrone d'un groupe musculaire à l'autre.

La valeur du signe du doublet apparu dans les conditions précitées de facilitation semble pathognomonique pour tous les auteurs français qui ont étudié la question (TURPIN, ALAJOUANINE, KLOTZ). Les seules

affections pouvant donner le même genre de tracés électromyographiques ont des tableaux cliniques tellement différents (myotonie, certaines dégénérescences périphériques comme au cours de la poliomyélite, des polynévrites, de la maladie de Charcot) qu'aucune confusion n'est possible en pratique.

Les avis semblent diverger par contre quant à la nécessité d'un électromyogramme positif, c'est-à-dire contenant des doublets pour affirmer la tétanie. Pour H.P. KLOTZ, l'électromyogramme est un moyen de diagnostic excellent, mais pouvant manquer entre les périodes de décompensation chez les tétaniques chroniques constitutionnels. Pour ALAJOUANINE et coll., il n'y a pas de tétanie sans électromyogramme positif. Ils admettent cependant que les signes typiques peuvent disparaître entre les accès.

Pour notre part, 20 fois l'E.M.G. a montré des signes de la tétanie. Sur ces sujets, trois seulement ont présenté des crises tétaniques typiques. Une fois, l'E.M.G. manque (le cas *Yvette*) et une fois il a été négatif (*Bel...*) chez un garçon qui a eu quelques semaines auparavant une calcémie à 73 mg/l, remontée par le traitement au moment de l'examen. Nous trouvons donc 17 enfants à E.M.G. positif donc tétaniques et qui n'ont jamais souffert d'accès sensitivo-moteurs typiques. La tétanie définie par l'existence d'une activité répétitive sous facilitation ischémique recouvre certainement plus de cas que la présence d'accès classiques.

Nous avons exclu de notre étude tous les cas (sauf deux) que nous avons rencontrés et qui ne possèdent pas d'examen E.M.G. ou qui ont un E.M.G. négatif. On verra au chapitre diagnostic pourquoi.

II. — ÉTUDE ÉLECTROENCÉPHALOGRAPHIQUE (E. E. G.)

Nous avons pratiqué chez nos enfants 21 E.E.G. Un examen (*Ber...*) manque. Les résultats peuvent facilement être divisés en trois groupes :

a) *E.E.G. strictement normal* : n'a été rencontré que trois fois (*Pie...*, *Dec...*, *Ro...*), et une fois (*Bek...*) presque normal pour l'âge, cependant riche en rythmes lents et surchargé des rythmes rapides. Parmi ces enfants, 2 ont un niveau mental normal, mais des troubles de comportement (énurésie et impulsivité chez l'un, tics et somnam-

bulisme chez l'autre), la troisième est une débile légère. La calcémie est normale une fois, très variable (50-88 mg/l) ou inconnue dans les 2 autres cas. Aucune corrélation ne nous apparaît possible, sauf l'absence des convulsions.

b) E.E.G. évoquant franchement la comitialité : 6 fois. Ces cas étaient :

1) *Lec...* : présence des pointe-ondes et ondes lentes en bouffées ou isolées augmentées par l'hyperpnée. C'est un petit mal clinique manifeste chez qui le traitement vitamino-calcique a été un échec total. Aucun trouble biologique.

2) *Fri... Patricia* : bouffées des pointes-ondes généralisées à la S.L.I., une crise convulsive unique. Le traitement vitamino-calcique modifie radicalement le tracé qui devient comme ceux décrits plus loin. Absence de toute crise pendant un an sans traitement anticonvulsivant. Aucun trouble biologique.

3) *Meu...* : tracé évoquant la comitialité sans manifestations convulsives normalisé par le traitement au DHT (dihydrotachystérol) chez un petit débile quasi-psychotique à calcémie = 86 mg/l.

4) *Via...* : éléments paroxystiques atypiques sous hyperpnée 8 jours après une crise de convulsions unique, avec une calcémie entre 76 et 87 mg/l.

5) *Gat...* : tracé d'épilepsie généralisée avec pointes, polypointes, polypointes-ondes bilatéraux et synchrones, nettement accentués par S.L.I. et l'hyperpnée. Pas de manifestations épileptiques franches sauf crises d'agitation nocturne pouvant être considérées comme des équivalents. Débilité mentale et dystrophies. Calcémie normale : 92 mg/l.

6) *Cam...* : bouffées généralisées de pointes-ondes à 3 c/s sous S.L.I. Manifestations convulsives. Grand et petit mal. Syndrome biologique d'hypoparathyroïdisme. Amélioration très notable sous traitement hypercalcémiant.

Donc, sur les 6 enfants ayant présenté des tracés d'épilepsie, on note : 2 épileptiques cliniques francs ; 2 crises convulsives uniques ; 1 fois des manifestations plus douteuses (équivalents ?) ; 1 fois, absence de tout trouble convulsif. Par contre, nous avons dans notre groupe 2 enfants qui ont eu des manifestations épileptiques avec des tracés du type suivant (cf. page ci-contre).

Le traitement hypercalcémiant a été un succès 3 fois, un échec total 1 fois, 2 fois on manque de renseignements suffisamment précis.

Le syndrome biologique était très variable : normal, 3 fois ; discrètement perturbé : 2 fois ; franchement hypoparathyroïdien : 1 fois.

En résumé : corrélation nette bien entendu, mais non absolue entre l'E.E.G. et les manifestations comitiales cliniques. Aucune corrélation avec le syndrome biologique. Sensibilité au traitement inconstante.

c) *E.E.G.* qui, sans être franchement normal, ne montre aucune anomalie paroxystique ni en foyer : fut trouvé 11 fois. Au minimum, c'est une hypersensibilité à l'hyperpnée par rapport à l'âge du sujet. Cette épreuve provoque un ralentissement du tracé très notable, l'apparition parfois des bouffées de delta synchrone, ou des bouffées paroxystiques thêta. Ce signe a été présent, isolé ou non, 6 fois au moins sur les 9 fois qu'il était recherché.

Ensuite, on note 3 fois un tracé trop lent pour l'âge, même spontanément, et 2 fois des ondes lentes postérieures franchement anormales, 4 fois le tracé frappe par sa désynchronisation, sa pauvreté en rythme alpha, remplacé soit par des rythmes plus rapides, soit par les rythmes trop lents, soit par les deux associés (par exemple : *Bon...* et *Tur...*).

L'amélioration du tracé sous l'influence du traitement vitamino-calcique a été obtenu 1 fois au moins (*Hir...*).

Il n'existe absolument aucune corrélation entre la gravité de l'état clinique, la calcémie, le niveau mental et cette forme du tracé. Deux sujets de ce groupe (*Hir...* et *Fri... Hélène*) ont eu des manifestations épileptiques.

Avant de discuter la valeur de ces signes, nous devons remarquer qu'ils sont certainement moins probants chez le grand enfant que chez l'adulte, leur signification étant d'autant plus grande que l'âge de l'enfant est plus élevé. On sait que la sensibilité à l'hyperpnée est beaucoup plus grande chez l'enfant que chez l'adulte et que, selon le degré de maturation, le tracé peut être plus ou moins riche en rythme alpha et plus ou moins bien synchronisé.

Nous ne pouvons donc affirmer, sans connaître l'avenir, que ces tracés sont franchement pathologiques ou seulement immatures pour l'âge de l'enfant.

DISCUSSION

En résumé : nous avons rencontré chez nos tétaniques : 4 fois un tracé normal ; 6 fois un tracé comitial ; et 11 fois des tracés anormaux, peu typiques, où les anomalies allaient de la simple hypersensibilité à l'hyperpnée à la dysrythmie lente ou rapide.

Nous n'avons jamais mesuré le seuil épileptogène au cardiazol qui serait, pour H.-P. KLOTZ [111, 114, 29], le signe le plus stable et le plus fidèle de la tétanie.

Les perturbations électroencéphalographiques dans les tétanies hypoparathyroïdiennes sont connues depuis 1944 au moins et de

donc à la limite inférieure de la normale avant tout traitement. s'avère très instable dès l'arrêt momentané de ce traitement, les chiffres variant entre 72 et 108 mg/l, ceux de la phosphorémie entre 37 et 57 mg. litre. Cette instabilité calcique aurait peut-être dû nous faire classer Martine dans le groupe suivant, mais, d'une part, nous n'avions pas étudié un nombre suffisant de fois la calcémie des autres enfants normocalcémiques ; d'autre part, elle nous apparaît plutôt comme un cas intermédiaire prouvant l'absence de toute différence profonde entre les deux groupes.

3) Les tétanies à calcémie un peu basse, instable, mais ne correspondant point au tableau d'hypoparathyroïdisme, méritent qu'on s'y arrête non pas parce qu'elles représentent un syndrome inconnu, mais parce qu'ils rappellent des faits méconnus depuis un certain temps, et posent des problèmes de classement et de compréhension difficiles.

Le tableau ci-contre rappelle les données chimiques de ces enfants.

Du point de vue clinique, pas de différences avec le groupe précédent : 1 manifestation convulsive, E.E.G. normaux, subnormaux ou paroxystiques, 1 cataracte ; peut-être la proportion des manifestations tétaniques vraies est-elle plus élevée, car sur les 3 que nous avons observées, 2 sont dans ce groupe (*Bek...* et *Bon...*). On y trouve paradoxalement notre seul cas (*Bel...*) à E.M.G. ne montrant pas de signes de tétanie, E.M.G. pratiqué, nous l'avons dit, lorsque la calcémie était remontée à 104 mg/l.

Le cas *Bek...* devrait peut-être être considéré à part à cause de son âge (trois ans sept mois au moment des manifestations tétaniques), à cause d'un rachitisme peu important pourtant et normocalcémique, à cause d'une longue période de troubles digestifs dix-huit mois auparavant. Mais peut-on considérer comme tétanie de guérison du rachitisme un cas survenant deux ans après cette guérison, alors qu'il n'en reste plus aucune trace, et peut-on considérer comme étant d'origine digestive l'hypocalcémie apparue au moins un an après la disparition totale de ces troubles ? Nous ne le pensons pas. Il est curieux qu'une enfant atteinte à quatre ans de tétanie avec hypocalcémie, ait pu jusqu'à dix-huit mois avoir une calcémie normale et ne présenter aucune manifestation tétanique malgré un rachitisme et malgré des troubles digestifs graves et prolongés.

Comment classer les 5 autres cas ?

1) Il est difficile de les étiqueter tétanie idiopathique dans le sens de JESSERER ou d'ALAJOUANINE qui n'admettent aucune perturbation visible de la calcémie dans cet état.

Nom	Age	Calcémies (mg/l)	Phosphorémies (mg/l)	Calciuries (mg/24 h)	Phosphaturie (mg/24 h)	Traitement	Après traitement	
							Calcémie	Phosphorémie
Bek	4	60	25	22		Vitamine D2 Cl ₂ Ca	80-72-79	29-37-52
El Hab... ..	7	75-87	41-35	16	750			
Bel... ..	13,6	73-81	38-36	100	2.350	{ DHT : 1 mg/j Vitamine D3	104-90	40
Via... ..	12,6	76-87	53-51	56	990		92	
Bon... ..	16	81-80	50-51	73	1.310	DHT : 1 mg/j	94-97	40
Dec... ..	10,3	50-84-86	49-44-40	27-102	800-1.400	DHT : 1 mg/j	75-94	39-52

2) Aucun d'eux ne présente de cause évidente de son hypocalcémie. Rappelons brièvement ces causes :

Selon GRIBETZ [88] :

- défaut de calcium dans la nourriture, hypoprotéïnémie, déshydratation, acidose guérie ;
- défaut d'absorption : hépatites, pancréatites, malformations digestives, maladie cœliaque et mucoviscidose ;
- défaut d'excrétion : néphrites glomérulaires et tubulaires.

Selon WILKINS [37], les mêmes causes apparaissent sous d'autres noms : dominées par la stéatorrhée prolongée et l'insuffisance rénale. De même, JESSERER distingue (bien entendu en dehors d'hypoparathyroïdisme) les hypocalcémies entérogènes, rénales et par intoxication oxalatée ou fluorique. Or, aucun de nos enfants n'a eu de perturbations rénales (ionogramme sanguin et urée : normaux), ni aucune trace des troubles digestifs ni d'intoxication.

3) Faut-il alors les considérer comme des insuffisances parathyroïdiennes ? Cela dépend de la délimitation exacte du terme. Ainsi, dans le très exhaustif travail de LACHMANN [119] datant de 1941, sur l'hypoparathyroïdisme au Danemark, nous avons trouvé quelques cas analogues comme les cas 65, 72, 63 chez les enfants, avec respectivement des calcémies à 87, 82, 78 mg/l et des phosphorémies à 65, 40, 57 mg/l, et 4 cas d'adultes. L'auteur les range dans le cadre de la maladie, qu'il définit comme un état d'hypocalcémie chronique avec hyper-irritabilité sans cause exogène ni démontrable d'hypocalcémie. Le même auteur remarque d'ailleurs d'emblée que vu la pauvreté de données anatomo-pathologiques, on ne peut jamais être sûr de l'étiologie glandulaire de ces états.

Mais depuis, les physiologistes et les médecins américains ont fixé des critères biologiques stricts de l'hypoparathyroïdisme que nous reverrons plus loin (en particulier hyperphosphatémie franche). STEINBERG et WALDRON [184], dont le travail de 1952 est la principale source de renseignements sur cette maladie, éliminent impitoyablement 40 sur les 70 cas recueillis par LACHMANN, à cause de la phosphorémie pas assez élevée ou inconnue. Depuis, sur quelques 75 observations étiquetées hypoparathyroïdisme ou pseudo-hypoparathyroïdisme, nous ne trouvons que 4 ou 5 (par exemple AZERAD [43], MOREAU [147], SYMON [189], 1 cas de HARRISON [92]) qui ne remplissent pas strictement ces conditions, et encore SYMON envisage comme pour s'excuser un défaut rénal supplémentaire expliquant l'absence d'hypocalciurie. ALAJOUANINE et JESSERER semblent admettre les critères de l'école d'ALBRIGHT.

Cette délimitation biologique stricte d'une maladie à laquelle on prétend apporter une étiologie précise, nous semble judicieuse, et nous verrons plus loin comment un élargissement démesuré du concept d'hypoparathyroïdisme peut mener à des abus.

Mais alors, quelle est l'origine et comment classer les cas comme ceux de LACHMANN et les nôtres ? Leur ressemblance quasi totale avec les tétanies normocalcémiques d'une part, les tétanies d'hypoparathyroïdisme d'autre part et l'existence des cas-limites nous permettent d'affirmer cliniquement qu'il n'y a pas de différences nosologiques fondamentales entre les trois syndromes. Nous ne pouvons donc être d'accord ni avec JESSERER qui considère la tétanie idiopathique et l'hypoparathyroïdisme comme deux affections absolument différentes quant à la symptomatologie, l'évolution et le traitement, ni avec l'école américaine qui donne un tableau clair, net et schématique d'une de ces affections, mais laisse ainsi à l'ombre une multitude de faits cliniques étiquetés hypocalcémies (GRIBETZ) ou tétanies (WILKINS) de cause inconnue.

Quant à la compréhension plus profonde de ces états, nous nous garderons bien d'incriminer ou d'innocenter les parathyroïdes. Force nous est de nous contenter d'opinion aussi sage que vague de FANCONI [32] ou de DECOURT [72], pour qui ces glandes ne sont qu'un chaînon dans la régulation phospho-calcique où interviennent également de nombreux organes terminaux, les centres végétatifs et le système nerveux central.

II) LES EPREUVES BIOLOGIQUES SOI-DISANT "PLUS FINES"

On a proposé un certain nombre d'épreuves biologiques ayant pour but soit de mettre en évidence des troubles du métabolisme calcique chez les tétaniques normocalcémiques, soit de distinguer entre une insuffisance du fonctionnement des parathyroïdes et la résistance du rein à leur action.

Ce sont :

- 1° L'étude du calcium ionisé.
- 2° L'épreuve d'hypercalcémie provoquée par le dihydrotachystérol.
- 3° Epreuve d'hypocalcémie provoquée par le benzoate d'œstradiol.
- 4° L'épreuve d'hypocalcémie par injection de chélateurs.
- 5° L'épreuve de perfusion calcique.
- 6° Le test de phosphaturie provoquée (HOWARD, ELLSWORTH).
- 7° L'étude du « pool calcique » à l'aide de calcium radio-actif.

Nous avons pratiqué nous-mêmes deux fois le test des chélateurs et plusieurs fois les tests de perfusion calcique et de phosphaturie provoquée.

1) L'ÉTUDE DU CALCIUM IONISÉ est basée sur le fait que le calcium sanguin existe sous trois formes : calcium non ultrafiltrable lié aux protéines ; calcium ultrafiltrable : ionisé et non ionisé.

Ce serait uniquement une des deux dernières fractions qui réglerait l'excitabilité neuro-musculaire : il serait donc *a priori* intéressant d'en connaître des perturbations isolées, c'est-à-dire en pratique une baisse de calcium ionisé, malgré une calcémie globale normale. Cette notion classique et semblant admise par les chercheurs américains se heurte en pratique et en théorie à des difficultés dont témoignent la multiplicité des méthodes de recherche (RONA, MAC LEAN et HASTINGS, SOULIÉ et CROSNIER), l'ignorance de ce que l'on recherche exactement selon chaque méthode (ultrafiltration, amplitude des battements du cœur isolé de grenouille, coagulation) et la différence entre les chiffres considérés comme normaux selon les auteurs. Récemment, KLOTZ et JUNGERS ont étudié le Ca ionisé [115] chez 19 tétaniques normocalcémiques, dont 11 ayant un E.M.G. positif. Ils l'ont trouvé normal chez 17 d'entre eux (méthode de CROSNIER), dont 10 avec un E.M.G. positif. Dans un cas d'hypoparathyroïdisme, il a été abaissé proportionnellement à l'abaissement de la calcémie. L'étude du calcium ionisé ne semble donc apporter aucune preuve des perturbations du métabolisme calcique. HARNAPP, avec une autre méthode (cité par ALAJOUANINE [27, p. 208]), est arrivé aux mêmes conclusions.

Aussi décevante est l'étude de la calcirachie. Elle est normale au cours même des hypoparathyroïdismes francs et à plus forte raison au cours des tétanies normocalcémiques.

2) LA RÉSISTANCE A L'HYPERCALCÉMIE PROVOQUÉE PAR LE DIHYDROTACHYSTÉROL semble un fait clinique grossièrement valable : on est toujours surpris de l'excellente tolérance des médicaments hypercalcémisants chez ces malades. FÜNFELD, en 1943, voulait codifier cette résistance en considérant comme hypoparathyroïdiens tous les sujets qui n'augmentent pas leur calcémie de plus de 10 mg l après une prise de 7×4 mg de dihydrotachystérol. Cette épreuve lui a permis de poser en peu de temps 174 diagnostics de « hypoparathyroïdisme ».

JESSERER [28] et KLOTZ [29] critiquent à juste titre cette épreuve comme ni fidèle ni spécifique.

3) L'HYPOCALCÉMIE PROVOQUÉE PAR INJECTION DE BENZOATE D'ŒSTRADIOL a été abandonnée par son auteur lui-même [29, p. 70], comme manquant de spécificité. On observe des variations très importantes seulement chez les hypoparathyroïdiens où l'épreuve n'offre bien entendu aucun intérêt.

4) L'ÉPREUVE AVEC LES CHÉLATEURS (dérivés d'éthylène-diamine-tétra-acétate) consiste à mesurer la calcémie avant et après l'injection de substances liant le calcium ionisé. La chute serait plus importante chez les sujets tétaniques et le retour à la normale plus lent. Le nombre des cas étudiés est encore restreint (communication personnelle). Dans les deux cas étudiés par nous : une fois la réponse était de type normal chez un sujet manifestement tétanique (*Gat...* : chute de 4 %). L'autre fois, la chute était de 10 % (*).

5) ÉPREUVE DE PERFUSION CALCIQUE.

Nous avons pratiqué cette épreuve 5 fois, précisément dans le groupe d'enfants à calcémie basse ou variable, mais ne répondant pas aux critères stricts d'hypoparathyroïdisme. Elle consiste en la perfusion pendant quatre heures (une fois chez *Pil...*, la perfusion n'a duré que deux heures) par voie intra-veineuse de 13,2 mg de calcium-ion par kg de poids sous forme de gluconate de calcium.

L'épreuve a été pratiquée en régime libre. On a :

- 1° Recueilli les urines à périodes fixes.
- 2° Commencé les dosages un jour avant la perfusion pour avoir les chiffres témoins (3 fois sur 5).
- 3° Dosé : le volume urinaire ; la concentration en P_2O_5 et en Ca de chaque échantillon des urines (ces chiffres ne figurent pas dans nos tableaux) ; la calcémie et la phosphorémie avant, à la fin et trois heures après la fin de l'épreuve.
- 4° Calculé : la calciurie et la phosphaturie horaire avant, pendant et après la perfusion (le calcul consiste à ramener la concentration connue au volume des urines connu et à diviser la calciurie ou la phosphaturie totale de l'échantillon ainsi trouvée par le nombre des heures pendant lesquelles l'échantillon a été recueilli).

Voici résumés les résultats de nos 5 sujets (pour les détails, cf. les observations) : voir tableau au verso.

(*) N.B. (1961) : L'épreuve aux chélateurs semble donner des résultats assez probants chez les adultes. Son utilisation chez les enfants se heurte à des difficultés techniques : nécessité de perfusion intra-veineuse et d'une hospitalisation de vingt-quatre heures au moins. Voici la technique : perfusion I.V. en deux heures dans 500 cm³ de sérum physiologique de 25 mg/kg de poids de E.D.T.A. disodique (tétracémate disodique à 5 %). Calcémie avant l'injection, à la fin de celle-ci et au bout de trois heures. Sont considérés comme pathologiques les sujets dont la calcémie, une heure après la fin de la perfusion, reste inférieure de plus de 10 % à la calcémie initiale.

Une perfusion de 50 mg/kg provoque une chute de la calcémie de 20-25 % et un retour à la normale après six heures. On trouvera les détails sur cette épreuve dans [207, 210, 250, 255, 257, 293].

Nom	Calcémie		Heure de pointe	Phosphaturie		Heure de pointe	Calcémie		Phosphatémie			
	la + forte témoin (mg/h)	la + forte sous perf. (mg/h)		la + faible témoin (mg/h)	la + faible sous perf. (mg/h)		Avant la perfusion	A la 3 h fin après la perfusion	Avant la perfusion	A la 3 h fin après la perfusion		
Via... ..	3,6	7,2	2 h	49	25	3 h	76	104	105	51	54	55
Pil... ..	4	11	2 h	125 ??	18	8 h	93	126	105	43	49	53
Bel... ..	2,7	10,3	2 h	38	29	10 h	87	100 ?	?	47	62	,
Dec... ..	15,2	31	2 h	36	22	4 h	86	108	94	40	48	,
Bon... ..	12,5	18,2	2 h	23,4	13,7	8 h	92	120	116	47	60	55

Nous voyons :

- 1° Une augmentation rapide de la calciurie horaire.
- 2° Une diminution en général retardée de la phosphaturie horaire.
- 3° Une augmentation de la calcémie.
- 4° Une *augmentation* de la phosphatémie de 4, 8, 10, 13 et 15 mg/l.
Quel est le sens de cette épreuve ? (LICHTWITZ [130]). D'abord il faut la distinguer de l'épreuve d'hypercalciurie provoquée où on injecte au sujet des quantités de calcium beaucoup plus petites ($\pm 2,5$ mg/k) : dans cette épreuve, on doit doser surtout la calciurie, et son augmentation diurne permet de connaître l'avidité de l'organisme pour le calcium ; en pratique la nature porotique ou malacique d'une raréfaction du squelette. Cette épreuve n'a pas été, à notre connaissance, testée chez les enfants et elle n'a aucun intérêt pour l'étude du fonctionnement parathyroïdien.

Dans l'épreuve de perfusion avec des doses fortes telle que nous l'avons pratiquée :

a) Les réponses calciques ne peuvent montrer que l'intégrité du squelette, avec moins de précision d'ailleurs que dans l'épreuve précédente.

b) L'apport massif du calcium doit mettre au repos les glandes parathyroïdes, donc :

— l'augmentation de la phosphatémie ne prouve en fait que l'absence de l'hyperparathyroïdisme. On pourrait dire qu'en cas d'insuffisance parathyroïdienne, l'apport du calcium n'ayant plus rien à bloquer, on n'aurait pas provoqué d'augmentation de la phosphorémie — mais ceci reste à prouver ;

— la non-augmentation de la phosphaturie est, pour HOWARD, JUSTIN-BESANÇON, KLOTZ et CLÉMENT (cités par LICHTWITZ [130]), une excellente preuve du fonctionnement correct des glandes parathyroïdes. Ce fut le cas de tous nos enfants. Quant à la valeur de la diminution (horaire ou diurne) * de

(*) La phosphaturie diurne n'a pu être mesurée correctement que chez quatre de nos enfants : elle a toujours été diminuée le jour de la perfusion. Ainsi :

- *Pil...* : 1.570 mg/j le jour de la perfusion, 1.860 mg/j comme moyenne de six jours-témoins avec variations de 1.250 à 2.140.
- *Bon...* : 940 mg/j le jour de la perfusion, 1.340 mg/j de moyenne de trois jours-témoins avec variations de 960 à 1.860.
- *Bel...* : 1.460 mg/j le jour de la perfusion contre 1.610 mg/j témoin.
- *Dec...* : 800 mg/j le jour de perfusion contre 1.390 mg/j témoin.
- Et aussi *Fri... Patricia*, chez qui la phosphaturie passe de 516 mg/j à 396 mg/j le jour de la perfusion.

cette phosphaturie et l'horaire exact de son apparition, elle est tellement variable d'un sujet à l'autre qu'on ne peut en tirer aucune conclusion valable.

En somme, le test de perfusion calcique à dose forte chez les 5 enfants à calcémie basse s'est montré compatible avec un bon fonctionnement de leurs glandes parathyroïdiennes. Il n'a pu nous donner aucune indication quant à une éventuelle insuffisance partielle ou discrète de ces glandes. Un test de freinage comme celui-ci semble d'ailleurs, *a priori*, un mauvais moyen pour mesurer l'insuffisance d'une glande. La seule fois où la phosphaturie de vingt-quatre heures a augmenté franchement au lieu de baisser fut le cas *Cam... Annick*, qui présentait déjà par ailleurs le syndrome biologique complet de l'hypoparathyroïdisme. Sa phosphaturie de vingt-quatre heures est passée de 344 à 612 mg (la phosphaturie horaire n'a pas été étudiée).

6) LE TEST DE PHOSPHATURIE PROVOQUÉE PAR L'INJECTION DE PARATHORMONE, dit test de Howard-Ellsworth

Nous avons pratiqué le test d'Howard chez 4 de nos enfants tétaniques et chez 10 enfants témoins âgés de trois ans et demi à dix ans. Voici très brièvement l'essentiel des résultats :

1) *Yvette N...* (177) : la phosphaturie passe de 4,3 à 9,6 mg/h, donc augmentation de 125 %, les clearances passent de 2 à 4,7 cm³/min./m². Mais nous n'avons pas ici connu les variations spontanées de la phosphaturie.

2) *Bro...* : la phosphaturie passe de 26 à 53 mg/h (100 % d'augmentation); chez le témoin le même jour avec le même lot il y avait « insensibilité totale », c'est-à-dire diminution de la phosphaturie de 23 à 10 mg/h.

Ces deux enfants ont présenté des dystrophies qui ont permis de discuter le diagnostic du soi-disant pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme.

Les deux cas suivants sont des tétanies avec une calcémie variable :

3) *Bon...* : variations spontanées de la phosphaturie horaire sur 14 échantillons pendant 3 jours et demi : de 23,4 mg/h à 110 mg/h.

Phosphaturie après injection de 500 unités I.M. de parathormone : 56,5 et 79 mg/h, donc aucun changement.

4) *Dec...* : variations spontanées de la phosphaturie sur 11 échantillons en trois jours : 24 à 117 mg/h.

La phosphaturie avant et après l'injection de 100 unités I.M. de parathormone passe de 23,8 à 46,8 mg/h. Donc, apparemment, test positif, en fait dépourvu de toute signification si on considère les variations spontanées.

Nos 2 enfants sont donc particulièrement insensibles à l'hormone parathyroïdienne ? Nous ne le croyons pas. Voici le résumé des résul-

tats que nous avons obtenus chez 8 enfants témoins atteints de maladies diverses, sans aucune atteinte rénale ni aucun signe de spasmophilie, sauf dans un cas.

On a étudié chez ces enfants, pendant trois jours, les urines de 7 heures à 15 heures, en en mesurant le volume et en dosant la phosphaturie. Le troisième jour, à 11 heures, on pratiqua une injection I.M. de 180 unités de parathormone Byla (la parathormone Lilly ne fut utilisée que chez Yvette). Les échantillons portent sur les urines de 7 à 9 heures, de 9 à 11 heures, de 11 à 13 heures et de 13 à 15 heures.

En résumant nos constatations, nous pouvons envisager :

1° L'éventail des variations spontanées de phosphaturie horaire en comparaison avec le chiffre maximum obtenu après l'injection de parathormone (colonnes 1, 2, 3 et 4).

2° Les variations de la phosphaturie totale de 7 à 11 heures et de 11 à 15 heures, les deux jours témoins et le jour d'injection de parathormone (colonnes 5, 6 et 7).

Age (ans)	Maladie	P (mg/h) spontané		P (mg/h) après injection de parathormone	Augm. % des col. 3 et 2	Accroissement de la phosphaturie d'après-midi par rapport à celle du matin		Après parathormone
		min.	max.			1 ^{er} jour	2 ^e jour	
9	Primo-infection	18,5	55	80	45 %	90 %	12 %	920 %
10	Pneumopathie	6	43	65	50 %	120 %	104 %	340 %
3 1/2	Rhino-pharyng.	3,5	26	43	60 %	64 %	44 %	142 %
5	Primo-infection	20	48	65	35 %	74 %	— 10 %	122 %
9	Werdnig- Hoffman	28	57	85	50 %	— 8,7 %	19 %	120 %
3 1/2	Pneumopathie	12	37	53	44 %	11 %	40 %	70 %
8 1/2	Rhino-pharyng.	12	80	90	12 %	— 50 %	43 %	64 %
6	Lithiase rénale	15	37	260	550 %	0 %	15 %	1.600 %

Il ressort de nos chiffres :

- 1) L'extrême variabilité de la phosphaturie horaire au cours du nyctémère et l'augmentation quasi constante de la phosphaturie horaire entre 11 et 15 heures par rapport à celle du matin. Ces faits ont été excellemment étudiés par LUBELL en 1957 [133]. Ses données recueillies chez 7 malades témoins sont en accord complet avec les nôtres quant à la variabilité même, mais ne se recouvrent pas totalement quant à la répartition horaire des variations. L'auteur trouve, en effet (chez les adultes), une excrétion maxima (35 mg/h) à 7 heures du matin, un creux (12 mg/h) entre 9 et 11 heures, une remontée et un plateau entre midi et 16 heures (25 mg/h). Les variations spontanées chez ces sujets sont de 81 % à 677 %, avec une moyenne de 300 %. Son travail condamne à juste titre l'usage de pratiquer le test de Howard à 11 heures du matin, c'est-à-dire en pleine remontée spontanée de la phosphaturie. Il propose de pratiquer les injections vers 16 heures et obtient alors, avec 200 unités I.V., des modifications de phosphaturie allant de 40 à 113 %, donc inférieures aux variations spontanées.
- 2) C'est pour cela que nous avons jugé bon de comparer le chiffre de phosphaturie influencé par la parathormone au chiffre maximum obtenu pendant les deux jours-témoins (colonne 3). Cette augmentation varie de 12 à 60 % ; elle est donc très variable et, dans certains cas, on pourrait considérer l'enfant comme résistant à l'hormone. Cette méthode de calcul nous semble pourtant beaucoup plus valable que la méthode habituelle (phosphaturie juste avant et juste après l'injection), car elle élimine le rôle des variations spontanées de la phosphaturie. Nous voulons insister sur le résultat aberrant obtenu chez l'enfant atteint de lithiase rénale due à une paraplégie qui a donné une réponse comme un hypoparathyroïdien.
- 3) En mesurant les variations de la phosphaturie du matin et de l'après-midi, les deux jours témoins et le jour d'injection hormonale, on s'aperçoit dans tous les cas que l'augmentation sous parathormone est significativement supérieure à l'augmentation spontanée (colonnes 5, 6 et 7). Cependant, là encore, l'éventail des chiffres est tellement large qu'on pourrait considérer par exemple le premier malade comme hypoparathyroïdien, le dernier comme presque résistant à l'action de l'hormone. Là aussi, notons que l'augmentation la plus franche a été obtenue chez un malade dont les reins ne sont pas intacts.

Selon nos données, le test de Howard ne peut que difficilement servir à distinguer un sujet normal d'un sujet hypoparathyroïdien fruste ou d'un sujet résistant à l'action hormonale.

Ce test, dans sa forme classique, consistait à doser le phosphore dans les urines recueillies toutes les heures à partir de 8 heures du matin chez un sujet à jeun depuis 16 heures la veille et buvant 100 cm³ d'eau toutes les heures depuis le début de l'épreuve. A 10 heures, on injectait par voie I.V. 200 unités « U.S.P. » de parathormone et on recueillait les urines encore pendant deux heures. Il ne devait y avoir aucune modification de calciurie, ni de clearance d'urée, la calcémie était variable et le résultat du test jugé sur la phosphaturie horaire qui devait augmenter 2-3 fois chez le sujet normal, 9-10 fois chez l'hypoparathyroïdien et point chez les sujets atteints, selon ALBRIGHT, d'une insensibilité tubulaire à l'action de cette hormone (les pseudo-hypoparathyroïdiens).

Peu de tests ont été autant critiqués et pratiqués avec autant de variantes que celui-ci ! Ses auteurs eux-mêmes, ainsi qu'ALBRIGHT, ont admis des critères beaucoup moins nets que ci-dessus. Les résultats discordants comme les nôtres ne se comptent plus (DENT, E. MARTIN, SCHUPBACH et COURVOISIER, ZELLWEGER, PRENTICE... [74, 138, 158, 176, 202]). Au lieu de les énumérer, citons plutôt BRONSKY [58] qui, en 1959, défend encore la validité du test. Il donne les résultats suivants en pourcentage d'augmentation de la phosphaturie :

	<i>Moyenne</i>	<i>Minimum</i>	<i>Maximum</i>
Sujet normal (19 cas)	230 %	90 %	1.150 %
Hypoparathyroïdien (26 cas) ..	450 %	120 %	1.320 %
Pseudo-hypo P.T. (19 cas)	90 %	20 %	350 %

L'énorme dispersion de ces chiffres prouve que devant un cas particulier, le test ne peut donner de réponse univoque, ni quant à l'activité des glandes, ni au sujet d'une hypothétique résistance du tubule rénal.

D'autres auteurs, comme MAC GREGOR [134], proposent d'étudier la calcémie après sept jours d'injection I.M. de parathormone, mais ils ne se font guère d'illusions quant à sa validité. Plus récemment, ROYER et coll. [168] ont voulu tester l'activité de la parathormone non plus seulement sur la phosphaturie horaire, mais aussi sur la clearance du phosphore, et sur le coefficient de réabsorption tubulaire

qui serait théoriquement le point d'impact véritable de l'hormone. En pratique, ils obtiennent une diminution significative de ce coefficient dans un seul sur les 5 cas étudiés.

Théoriquement enfin, dans l'état actuel de nos connaissances, cette épreuve nous semble dépourvue de valeur pour juger le fonctionnement des parathyroïdes :

1° Les lots de parathormone sont testés par leur pouvoir hypercalcémiant chez le chien normal, l'action hyperphosphaturique essentielle pour ALBRIGHT apparaît de plus en plus comme secondaire, sinon artéfactuelle (STEWART et BOWEN [185]) avec les extraits actuellement utilisés.

2° Il existe au moins deux et probablement plusieurs hormones parathyroïdiennes qui, en plus de leur action directe sur la calcémie (qui se fait par la libération du calcium osseux, comme l'a prévu COLLIP dans sa théorie un moment abandonnée et remise à l'honneur), possèdent une action sur l'absorption intestinale du calcium et au niveau du rein même une action séparée et séparable (par exemple, par le mode d'injection) sur les glomérules et sur le tube proximal (cf. ROYER).

3° Enfin, même le coefficient de réabsorption basé sur la théorie de filtration totale et de réabsorption à 90 % dans les tubes proximaux et mesuré par la clearance phospharée comparée à la clearance d'inuline ne donne probablement qu'une vue schématique de la réalité : on soupçonne en effet que le phosphore réabsorbé dans le tube proximal est réexcrété secondairement dans le tube distal.

Ainsi, tant que nous ne posséderons des hormones chimiquement bien isolées et tant que nous ne saurons doser au moins un métabolite de la sécrétion parathyroïdienne dans le sang ou dans les urines de nos malades, les épreuves utilisant les produits commerciaux même les meilleurs sont pratiquement et théoriquement entachées de trop d'incertitudes pour que l'on puisse s'y fier dans un cas particulier.

7) ETUDES AVEC LE CALCIUM RADIO-ACTIF

De nombreux auteurs français, depuis DECOURT et TURPIN jusqu'à KLOTZ et ALAJOUANINE, supposent que l'hypocalcémie n'est pas l'hypocalcémie et qu'il existe peut-être chez les tétaniques un manque de calcium tissulaire qui serait la cause de l'hyper-irritabilité du système nerveux, ou au moins de la tendance à l'action répétitive du neurone périphérique ou de la plaque neuro-musculaire. Très récemment, MILHAUD et coll. pensent pouvoir mesurer ce calcium tissulaire grâce à l'utili-

sation du calcium radio-actif. Nous nous permettons de résumer ici leurs premiers résultats, bien que nous n'ayons pas appliqué cette méthode chez les enfants [145].

On injecte au sujet en régime libre 4 microcuries de Ca^{45} . La mesure de la radio-activité spécifique du calcium sanguin le deuxième, quatrième et sixième jour après l'injection, combinée aux mesures de la calciurie et de la radio-activité fécale, permet de connaître ce que les auteurs appellent le fonds commun calcique (pool calcique) et qui est la quantité de calcium de l'organisme en équilibre rapide avec le calcium sanguin. Ce pool semble représenter la totalité du calcium du sang, des liquides interstitiels, des cellules et cette partie du calcium osseux que l'on sait (WILKINS [37]) être *rapidement* mobilisable sans intervention des ostéoclastes.

Le pool calcique du sujet adulte normal est supérieur à 7.000 mg. Il était en moyenne :

- de 3.250 mg chez 4 sujets atteints d'hypoparathyroïdisme ;
- de 4.459 mg chez 7 sujets atteints de tétanie normo-calcémique avec un E.M.G. positif ;
- de 5.189 mg chez 8 sujets atteints de tétanie normo-calcémique sans contrôle électromyographique.

Le nombre des cas explorés est encore trop restreint pour que l'on puisse tirer des conclusions définitives, mais cette méthode jettera probablement une lumière nouvelle sur les relations qui existent entre les troubles métaboliques et les troubles nerveux dans la tétanie.

Mais en attendant, nous devons avouer qu'il n'existe aucune méthode absolument valable ni pour l'étude du métabolisme calcique dans les tétanies normocalcémiques, ni pour l'exploration précise de l'activité des glandes parathyroïdes.

EN CONCLUSION

Les examens statiques permettent de distinguer chez les enfants atteints de tétanie :

- les hypoparathyroïdiens *strictu sensu* ;
- les tétanies normocalcémiques ressemblent aux tétanies d'adulte ;
- les cas avec perturbations atypiques de la calcémie et de la phosphorémie qu'on peut considérer soit comme des formes frustes d'hypoparathyroïdisme, soit comme dus à une atteinte d'un des chaînons de la régulation du métabolisme calcique.

Parmi les examens biochimiques plus poussés pour étudier le fonctionnement parathyroïdien :

- 1) L'étude du calcium ionisé, le test au benzoate d'œstradiol, le test au calciférol, la perfusion calcique et le test à la parathormone semblent sans utilité.
 - 2) Le test aux chélateurs et l'étude par le calcium radio-actif méritent par contre des travaux plus poussés.
 - 3) On attend toujours la possibilité de doser les hormones actives ou leurs métabolites pour que la pathologie et la physiologie des glandules parathyroïdes deviennent au moins aussi claires que celles des glandes surrénales.
-

CHAPITRE IV

DIAGNOSTIC DE LA TÉTANIE

I. — DIAGNOSTIC POSITIF

Nous avons revu dans les chapitres précédents les signes cliniques, électriques et biologiques que l'on peut rencontrer chez les grands enfants tétaniques. Il faut établir maintenant les signes sur lesquels on peut établir le diagnostic de cet état. Ce diagnostic peut être discuté dans deux circonstances très différentes.

A) Devant une crise de tétanie, il est assez facile et ses critères très bien établis. C'est un problème de sémiologie neurologique et il suffit de faire préciser le déroulement de la crise, la précession et la nature des signes sensitifs (paresthésies, fourmillements, picotements), la nature des manifestations motrices, leur extension centripète, l'aspect caractéristique des mains et des pieds. Ici, deux affections seulement peuvent donner le change :

1) Le pithiatisme, et on connaît les « épidémies scolaires » de tétanies où le rôle du mimétisme et de la suggestion ne sont pas toujours faciles à mettre en évidence. JESSERER [28], dans les cas douteux de ce qu'il appelle « pseudo-tétanie », conseille d'anesthésier le sujet : la contracture tétanique n'est pas modifiée, tandis que la « contracture hystérique » cède sous anesthésie.

2) Les crises sous-corticales hypertoniques où le diagnostic est souvent plus un problème de nosologie que de clinique.

Dans ces deux cas, l'électromyogramme semble apporter une réponse décisive. *N'est pas une crise tétanique une crise hypertonique*

des extrémités pendant ou juste au décours de laquelle manquent les signes électriques d'activité répétitive.

Pour nous, le diagnostic ne s'est jamais posé avec des crises sous-corticales. Devant les trois crises de tétanie que nous avons observées, le diagnostic d'hystérie a été discuté deux fois et la tétanie confirmée par l'E.M.G. (*Pil...* et *Bon...*).

B) Mais presque aussi vieille que la notion des crises de tétanie est la notion du terrain spécial nécessaire à l'apparition de ces crises. Et depuis plus de quatre-vingts ans, on s'efforce de trouver les signes permettant de distinguer les sujets qu'on appellera selon les lieux et les temps des tétaniques latents, larvés, chroniques ou des spasmo-philés. Passons en revue ces signes qui autorisent ou non de poser le diagnostic de tétanie. Ils sont cliniques, électriques et biologiques.

1) SIGNES CLINIQUES

a) LE SIGNE DE TROUSSEAU nous apparaît pathognomonique.

Mais comme TROUSSEAU lui-même l'a remarqué, on ne peut le trouver qu'au voisinage des crises. Il donnerait une notion beaucoup trop restrictive du nombre des tétaniques. Nous l'avons trouvé deux fois et une fois douteux sur les 18 cas où il fut recherché.

b) LE SIGNE DE CHVOSTEK est par contre certainement le signe le plus fréquent et le plus sensible de la tétanie. Nous l'avons trouvé 20 fois sur les 22 sujets tétaniques (un des cas où il manquait fut celui où l'électromyogramme pris dans de mauvaises conditions, il est vrai, était aussi négatif). Mais quelle est sa fidélité ? Pour FRANKL-HOCHWART [11], au début du siècle, il était dans une certaine mesure « la forme minimale de tétanie » : pour son élève ESCHERICH [10], il suffisait, lorsqu'il était associé à l'hyperexcitabilité galvanique, à porter le diagnostic de « l'état tétanoïde manifeste ». Pour LESNÉ et TURPIN, en 1925, il apparaissait comme le signe pathognomonique de la spasmophilie (cité in [29]). A l'opposé, HEUYER, et dans une moindre mesure DEBRÉ, lui déniaient toute valeur significative.

Pour parler de signe de Chvostek, il faut tout d'abord éliminer le réflexe ostéopériosté obtenu après percussion de l'apophyse zygomatique et qui existe chez les trois quarts des humains. On doit percuter les parties molles de la joue, au-dessous du zygoma, à mi-chemin entre le lobule de l'oreille et la commissure labiale, en faisant légèrement entr'ouvrir les lèvres du malade.

Pour affirmer la positivité, on doit exiger la contraction franche et non comme on le fait trop souvent, un ébranlement de la moitié correspondante de la lèvre supérieure. Ainsi défini, le Chvostek ne semble pas exister chez un quart des sujets, comme le dit JESSERER [28] : les chiffres de 7-10 % donnés par DECOURT et KLOTZ sont statistiquement bien plus valables.

Même ce nombre est élevé :

— du point de vue théorique : il est difficile d'appeler une affection un état atteignant un sujet sur 12 ; c'est bien plus alors un « tempérament » dans le sens hippocratique de ce mot ;

— du point de vue pragmatique : beaucoup des troubles présentés par hasard par un si grand nombre des sujets risquent d'être mis trop facilement sur le compte de la tétanie : on en trouvera des exemples dans l'ouvrage de JESSERER.

On a donc essayé de préciser mieux la valeur de ce signe. KUGELBERG, après les études électromyographiques, distingue (cité in [27, p. 46]) une réponse réflexe du nerf facial à temps de latence de 14-17 milliseconde et une réponse directe à temps de latence de ± 4 milliseconde, celle-ci seule valable comme signe de tétanie. Mais en pratique, cette différenciation n'est pas possible. JELKE ne considère comme valable que les signes de Chvostek étendus à toute l'hémiface. Récemment, H.-P. KLOTZ insiste sur la valeur plus grande d'un signe de Chvostek lorsqu'il est renforcé par une hyperpnée de trois minutes, ou lorsqu'il est rencontré également dans la famille proche du sujet.

La corrélation du signe de Chvostek isolé avec le signe du doublet à l'électromyogramme paraît faible, mais certaine, à ALAJOUANINE (3 E.M.G. + chez 12 sujets présentant uniquement ce signe). Elle est certainement plus grande quand ce phénomène est associé à d'autres troubles.

Ainsi, J. BESANÇON et KLOTZ proposent, en 1950, pour le diagnostic de la spasmophilie, l'association d'au moins deux des trois éléments du trépied formé par les signes cliniques (Chvostek), électriques (E.M.G. et E.E.G.) et humoraux. Cette attitude permet de comprendre les tétanies chroniques certaines à Chvostek négatif.

Pour nous, le signe de Chvostek reste un signe important de présomption de la tétanie. Il commande d'autres explorations, mais ne suffit pas à lui seul à emporter la conviction.

c) L'ÉPREUVE D'HYPERPNÉE PROVOQUÉE. On sait depuis les travaux de GRANT sur l'alcalose que l'hyperpnée suffisamment prolongée

gée (plus de vingt minutes) peut provoquer une crise de tétanie manifeste chez tous les individus. ALAJOUANINE et CONTAMIN citent le cas d'un garçon de quinze ans (pratiquement la seule tétanie du grand enfant qu'ils aient pu observer) qui a fait une crise tétanique à la suite d'un gonflage d'un canot pneumatique. Mais les sujets tétaniques ont certainement un seuil de résistance à l'hyperpnée abaissé. D'où épreuve de TURPIN reprise et développée par KLOTZ : une hyperpnée de trois minutes est considérée comme positive lorsqu'elle exagère le signe de Chvostek. Sa valeur nous semble plus grande encore lorsqu'elle provoque des fourmillements des extrémités ou péri-buccaux, voire une crise de tétanie clinique ou électrique. Nous avons vu également la grande sensibilité à l'hyperpnée des tracés électroencéphalographiques de nos sujets.

Cependant l'épreuve à l'hyperpnée est souvent pénible et très difficile à standardiser et à exécuter correctement chez l'enfant ; elle donne lieu chez des sujets pithiatiques ou simplement anxieux, à des manifestations fonctionnelles riches et inclassables. Elle peut manquer dans les tétanies les plus authentiques. Son influence sur l'électroencéphalogramme sera discutée plus loin.

Elle reste pour nous une épreuve excellente renforçant la valeur du signe de Chvostek, mais inconstante et ne pouvant prétendre à elle seule à la valeur d'un signe pathognomonique.

2) LES EPREUVES ELECTRIQUES

Ce sont l'électromyogramme et l'électroencéphalogramme, de valeur bien inégale.

a) L'ÉLECTROENCÉPHALOGRAMME

La fréquence des perturbations électroencéphalographiques au cours des tétanies, même normocalcémiques, est pour nous un fait indéniable, bien que passé sous silence par JESSERER. Aucune de ces perturbations n'est pourtant assez caractéristique pour servir de moyen de diagnostic. Déjà GORTA, ODORIZ [86] insistent sur l'absence totale de spécificité des altérations électroencéphalographiques au cours d'hypoparathyroïdisme. Rien ne permet de distinguer le tracé d'une épilepsie essentielle du tracé de convulsions par hypocalcémie.

Les tracés de dysrythmie lente plus ou moins intense peuvent se voir au cours de toutes les maladies endocriniennes. Chez le grand enfant, la différence entre le physiologique et le pathologique reste encore plus floue, car on sait les variations individuelles dans le

degré de maturation de l'électroencéphalogramme, et les tracés caractéristiques de la tétanie sont précisément les tracés « immatures pour l'âge ».

L'hypersensibilité à l'hyperpnée, signe le plus fréquent de la tétanie, n'a pas de valeur diagnostique : elle est augmentée très souvent chez tous les épileptiques, et chez le grand enfant, elle est trop banale et trop variable selon l'âge.

En somme, personne ne propose l'électroencéphalogramme comme moyen de diagnostic de la tétanie.

b) L'ÉLECTROMYOGRAMME

L'électromyogramme encourt à nos yeux les reproches inverses de ceux que nous avons opposés aux autres tests diagnostiques de la tétanie. Sa spécificité nous semble quasi absolue (nous avons discuté les rares et évidents diagnostics qu'il peut poser) et il a l'avantage de s'intégrer dans un corps de doctrine physio-pathologique. Bref, nous admettons, et cette prémisses a guidé notre travail, que *l'activité myo-électrique répétitive apparue spontanément ou après les épreuves de facilitation, est un signe pathognomonique de la tétanie chronique.*

Cependant, sa fidélité et l'excellence de ses corrélations cliniques admises par H.-P. CATHALA [65], méritent une discussion. Cet auteur propose la distinction entre « tétanie », syndrome neurologique de sémiologie très précise, et « spasmophilie », état morbide spécial, peut-être constitutionnel, associant divers troubles dont des manifestations tétaniques latentes ou manifestes. Il admet que l'électromyogramme est une méthode fidèle pour le diagnostic de la première et ne s'étonne pas qu'elle soit insuffisante pour celui de la seconde. Cependant, selon la statistique d'ALAJOUANINE et coll. [27, p. 27], sur 78 « tétanies » myoélectriques, 36 seulement ont présenté la sémiologie neurologique précise qui signe la tétanie. En y ajoutant 7 « hypertonies tétanoïdes » et 5 « paresthésies distales isolées », il nous reste encore 34 malades (+ 9 diagnostics E.M.G. « douteux ») qui sont manifestement des « spasmophiles » au sens de ces auteurs. Ils présentent des troubles trophiques (6 cas), des manifestations neuro-psychiques et des troubles fonctionnels isolés (21 cas) ou un signe de Chvostek isolé (3 cas). Dans notre propre groupe, 6 seulement sur les 22 « spasmophiles » pouvaient être considérés comme « tétaniques », car ils ont présenté soit un signe de Trousseau, soit des crises tétaniques.

Faut-il alors distinguer les « spasmophiles » à E.M.G. positif des spasmophiles à E.M.G. négatif ? Ainsi, pour le diagnostic de tétanie *strictu sensu*, l'électromyogramme nous semble manquer de

spécificité, car il donne des résultats positifs chez des sujets qui n'en ont jamais présenté et qui n'en présenteront peut-être jamais les symptômes. Force nous est donc de le considérer comme un moyen de diagnostic, de « spasmophilie » comprise comme équivalent de tétanie chronique. Moyen excellent, le seul actuellement donnant toutes les garanties de spécificité, mais moyen encore insuffisant.

Nous n'osons pas porter actuellement le diagnostic ferme de tétanie chronique en l'absence de signes électromyographiques. Ce qui nous a fait exclure de notre statistique l'enfant *Ved...*, ancien hypocalcémique, porteur de signe de Chvostek entendu à l'hémiface et dont l'électroencéphalogramme comital s'est normalisé par le traitement au dihydrotachystérol. Mais nous pensons que tout comme un électroencéphalogramme normal n'exclut pas l'épilepsie, un électromyogramme normal ne peut exclure la tétanie.

Le signe de doublet donne à cette affection des limites trop restrictives, à l'inverse du signe de Chvostek qui élargit trop ses cadres. Sur le plan théorique, nous manquons de signe absolu qui, présent chez tous les tétaniques, n'existe point en dehors d'eux.

3) SIGNES BIOLOGIQUES

Chez les sujets normocalcémiques, aucune épreuve chimique ne permet actuellement de confirmer ou d'infirmer avec certitude la tétanie : nous avons discuté ce point suffisamment.

A l'inverse, toute hypocalcémie est-elle tétanique ?

En théorie, il paraît abusif de donner un critère biologique à un trouble neuro-électrique. Le problème se pose avec le plus d'acuité au cours des tétanies néo-natales, que certains proposent (LELONG [123]) de n'appeler plus que « hypocalcémies », car le signe de Chvostek et l'électromyogramme y manquent trop souvent.

Chez le nourrisson, l'hypocalcémie du rachitisme n'est pas liée obligatoirement à la tétanie.

Chez les grands enfants, tout comme chez les adultes, les hypocalcémies sans tétanies sont très rares et manifestement secondaires, le plus souvent associées à l'acidose ; l'exemple le plus typique en est l'hypocalcémie de la néphrose lipoidique, bien qu'elle puisse elle aussi s'accompagner de tétanie (GRISLAIN [89]).

En pratique, lorsque l'hypocalcémie apparaît « idiopathique » ou bien liée à un déficit plus ou moins manifeste des glandes parathyroïdes, ses corrélations avec l'E.M.G. positif sont tellement proches de 100 % qu'elle peut être considérée comme signe valable de diagnostic de tétanie.

II. — DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Nous avons vu que nous manquons de critère théorique absolu pour le diagnostic de la tétanie. En pratique, la constatation d'un signe de Chvostek net oblige à poursuivre les recherches diagnostiques. Le diagnostic différentiel se discute alors en deux phases.

1) CE QUI N'EST PAS TÉTANIE

a) Il faut bien se garder de mettre sur le compte de cette affection tous les troubles caractériels majeurs et mineurs d'origine psychogène, cérébrale ou inconnue, que l'on peut rencontrer. Il semble dangereux, théoriquement et pratiquement, de considérer comme tétaniques tous les enfants instables, débiles ou caractériels porteurs du signe de Chvostek. Même une épreuve thérapeutique réussie ne justifie pas à elle seule le diagnostic. A l'inverse d'ailleurs, l'échec thérapeutique dans une tétanie dûment constatée ne permet pas d'en rejeter le diagnostic. De tous ces troubles, le plus trompeur chez les enfants de plus de dix ans est certainement l'hystérie. Si l'on se tient, comme le recommande MICHAUX, à la définition de BABINSKI (possibilité d'arrêter et de provoquer les troubles par la suggestion), ce diagnostic dont on abuse tant sera posé avec plus de rigueur. La narcose, proposée par JESSERER, semble peu utile chez les enfants; cet auteur ne la propose d'ailleurs que devant les crises tétaniques dont l'organicité lui semble suspecte. Nous préférons, et de loin, dans ces cas le verdict de l'électromyogramme. Nous avons dit déjà que des corrélations très fortes existent sûrement entre ces deux états.

b) LES TROUBLES TROPHIQUES

— Il faut savoir distinguer une cataracte congénitale d'une cataracte endocrinienne. Nous avons vu que cette distinction n'est pas facile.

— Devant une cataracte endocrinienne, il ne faut pas penser seulement à la tétanie, mais aussi au prédiabète et faire toujours une courbe d'hyperglycémie provoquée.

— Les altérations dentaires spécifiques peuvent être la séquelle d'une hypocalcémie de tout premier âge guérie depuis longtemps.

— Devant un aspect anormal de la peau et des phanères, il est plus prudent d'éliminer les troubles thyroïdiens avant de chercher une tétanie.

c) LES CONVULSIONS CLINIQUES OU ÉLECTRIQUES

Bien entendu, l'interrogatoire, l'examen neurologique le plus minutieux, l'électroencéphalogramme à la recherche d'un foyer, un fond d'œil, voire une encéphalographie gazeuse ou une artériographie, au moindre doute doivent éliminer formellement toute cause organique décelable des convulsions. Devant les convulsions d'allure essentielle, il faut faire abstraction de toute querelle nosographique et physiopathologique, et adopter une attitude pragmatique pouvant être utile à l'enfant.

La recherche du signe de Chvostek, l'étude de la calcémie et de l'électromyogramme doivent être des examens de routine devant toute épilepsie dont on ignore la cause. Si l'enfant n'a pas été traité ou si le traitement anticonvulsivant semble peu satisfaisant, on est toujours autorisé en cas d'« association » d'essayer le traitement hypercalcémiant. Nous ignorons actuellement des signes précis pouvant permettre de prédire son échec ou son succès.

Ainsi, devant un comitial à E.M.G. positif, on peut avec quelque humilité intellectuelle, mais sans dommage pour le malade, laisser en suspens le problème : est-ce une « tétanie à forme épileptique », une « épilepsie sur terrain tétanique », ou est-ce une simple association de tétanie et d'épilepsie.

2) CE QUI N'EST PAS TÉTANIE CHRONIQUE
PROBABLEMENT CONSTITUTIONNELLE

a) CHEZ LE SUJET NORMOCALCÉMIQUE, il est facile d'éliminer les autres causes de tétanie normocalcémique :

1) La tétanie « *chloroprive* » se manifeste au cours de vomissements prolongés. Selon DÉJERINE [31], la tétanie surviendrait plus facilement au cours des vomissements sans cause organique précise, p. ex. chez l'enfant les vomissements dits acétonémiques, ou de cause inconnue. On trouve cependant des observations où la cause des vomissements est nette, telle une sténose duodénale ou pylorique [28]. TONNELÉ rapportait, dès 1830 [22], chez un garçon de cinq ans, des accès de tétanie survenant après une prise d'un vomitif puissant. Le syndrome biologique est ici net : hypochlorémie et augmentation de la réserve alcaline qui semble, depuis les travaux de GRANT, être la cause de la tétanie.

2) Dans les tétanies par *dyskaliémies* étudiées récemment par GOULON [87], les circonstances étiologiques ne prêtent guère à discussion :

- l'hyperkaliémie isolée de l'exceptionnelle adynémie épisodique héréditaire où la tétanie s'efface derrière les paralysies ;
- la correction trop rapide au cours des réanimations parentérales des hypokaliémies de toute origine ;
- H.-P. KLOTZ admet aussi la possibilité des tétanies par hypokaliémie isolée [29].

Le plus souvent, les troubles du potassium intra ou extra-cellulaire sont noyés dans les troubles métaboliques complexes (hypocalcémie, alcalose) au cours des maladies graves nécessitant des rééquilibrations parentérales (diarrhées, néphropathies).

3) *Des tétanies magnésiprives* ne semblent pas exister chez l'homme. Nous n'avons jamais étudié le comportement de cet ion *.

4) *Les tétanies par perturbation du cycle d'acide citrique* (hypocitratémié) facilitent peut-être la compréhension de cette maladie en général **. Nous n'avons trouvé que deux ou trois cas où l'étude en fut faite (HARRISON, cité par ALAJOUANINE [27], AXELROD, LÉVESQUE en 1955 [126]) ***.

5) *Les tétanies au cours des maladies infectieuses* semblent plus classiques que fréquentes (cf. point 8 à propos des encéphalites).

6) *Tétanies au cours des intoxications non hypocalcémiantes* : on trouve là les cas très intéressants du point de vue physio-pathologique d'intoxication par l'oxyde de carbone rapportés par JESSERER [28] et surtout étudiés par ALAJOUANINE et CONTAMIN [38], ainsi que par les dérivés de phénothiazine rapportés en France par DE GENNES [71], en Allemagne par SCHAEFFER [174].

7) *Tétanies par hyperventilation* : en dehors du cas déjà cité du garçon qui gonflait un canot pneumatique, les autres cas où l'hyperventilation est manifestement psychogène paraissent assez suspects et en tout cas exceptionnels chez l'enfant. Ils nous semblent plutôt relever d'une intrication de la tétanie et de l'hystérie.

N.B. — Remarquons que dans toutes ces tétanies dites « occasionnelles », on a affirmé que le terrain est normal parce que l'on a trouvé une cause déclenchante évidente et parce que la crise de tétanie a guéri en apparence totalement. Certaines de ces causes (alkalose,

(*) 1961 : Travaux récents sur ce sujet en France, Belgique et Angleterre. Cf. [230, 258, 287a et 310].

(**) Cf. *Revue de Médecine Infantile*, mars 1960.

(***) On trouvera un travail expérimental intéressant dans [259 et 285].

hypercalcémie) sont certainement capables de provoquer une crise de tétanie chez tout sujet sain. Devant d'autres (maladies infectieuses par exemple), le doute reste permis quant au rôle respectif de la cause et du terrain.

8) *Tétanies de cause neurogène* : ce diagnostic pouvait être discuté chez notre enfant Rof... qui a eu (cf. observation) une naissance très traumatisante. Nous ne savons d'ailleurs si cette enfant doit être considérée comme une tétanie chronique idiopathique, ou comme une tétanie secondaire aux lésions encéphaliques (hémorragie méningée). Le problème semble plus doctrinal que pratique.

Presque tous les auteurs européens admettent l'existence de tétanie par lésions organiques du cerveau. C'est là l'avis des pédiatres qui ont étudié la tétanie néonatale (cf. BLECHMANN, LÉVESQUE [55, 127]) et de neurologues (cf. par exemple, ARNOULD [41] et avant tout DECOURT [72]). La tétanie neurogène est acceptée comme une évidence par JESSERER, FANCONI et d'autres.

H.-P. KLOTZ, se basant sur de très nombreux cas cliniques personnels et colligés dans la littérature et sur des travaux expérimentaux, défend même l'hypothèse d'origine centrale de la tétanie chronique elle-même.

A l'opposé, DÉJERINE [31] et surtout ALAJOUANINE nient jusqu'à la possibilité même d'une tétanie neurogène, même quand elle semble apparemment évidente, comme dans le cas rapporté par cet auteur et CONTAMIN en 1954 [38].

Il ne nous appartient pas de trancher ce débat.

En pratique, l'interrogatoire minutieux portant sur les circonstances de la grossesse et de l'accouchement, sur les atteintes encéphaliques : infectieuses et traumatiques, et un examen neurologique sont nécessaires devant chaque cas de tétanie apparemment primitive. La possibilité d'une lésion neurologique à la base de la tétanie ne contre-indique pas l'essai thérapeutique, mais doit rendre très sceptique quant à son succès sur les signes associés (débilité mentale, troubles caractériels, manifestations convulsives) et réserver sévèrement le pronostic.

b) LE SUJET EST HYPOCALCÉMIQUE

On doit éliminer les causes évidentes de cette hypocalcémie.

1) *Intoxication par les substances hypocalcémiantes* : JESSERER [28, p. 115] cite à ce sujet deux cas où la tétanie fut manifestement provoquée par un traitement prolongé d'une néphrose lipoidique par

les chélateurs (résines). On connaît aussi (communication orale du Docteur DAVID) la possibilité d'apparition de tétanie au décours des transfusions répétées ou d'exsanguino-transfusions, lorsqu'on ne prend pas la précaution de remplacer le calcium lié par le citrate servant d'anticoagulant dans le flacon de sang. Du même mécanisme relèvent les hypocalcémies au cours des perfusions intraveineuses lorsqu'on a oublié de fournir un apport suffisant de calcium.

2) *La tétanie rachitigène ne se discute pas chez le grand enfant* : nous avons vu un cas (*Bek...*) où on aurait pu incriminer une séquelle d'un rachitisme tardif. Nous consacrons d'ailleurs un chapitre entier aux rapports entre l'hypocalcémie rachitique et la tétanie du grand enfant.

3) *Les hypocalcémies d'origine rénale et digestive* : elles sont certainement les plus importantes à connaître. Nous les avons discutées plus haut (cf. syndrome biologique). Rappelons qu'un bilan digestif facile (absence de stéatorrhée, de maladie cœliaque) et un bilan rénal simple (albuminurie, urée sanguine) doivent faire partie de l'examen de tout tétanique. Le plus souvent, ces causes sont d'ailleurs évidentes.

CHAPITRE V

HYPOPARATHYROIDISME IDIOPATHIQUE ET LES DYSTROPHIES D'ALBRIGHT

I. — HYPOPARATHYROIDISME IDIOPATHIQUE

Un de nos cas, *Cam... Annick*, remplit toutes les conditions exigées pour le diagnostic d'hypoparathyroïdisme idiopathique. Nous serons brefs sur ce sujet, car l'hypoparathyroïdisme est actuellement reconnu comme une cause rare mais apparemment la mieux individualisée de la tétanie de l'enfant. Le lecteur trouvera les meilleures descriptions dans la monographie déjà ancienne de LACHMANN [119], dans la revue de STEINBERG et WALDROM [184], dans la revue de BRONSKI [58] et en français dans la thèse de Cl. BARRE (résumée in [44]) *.

On sait que le rôle des glandes parathyroïdes dans la tétanie fut découvert entre 1890 et 1900 à la suite de l'étude des tétanies parathyroéoprives post-opératoires. On sait combien la tentation fut grande d'attribuer toutes les tétanies à l'hypoparathyroïdisme dont les critères de diagnostic étaient souvent très flous : signe de Chvostek pour ESCHERICH en 1910, l'épreuve d'hypercalcémie provoquée par le dihydrotachystérol pour FUNFELD quarante ans plus tard. On sait comment ces abus, dus surtout à certains auteurs allemands, ont entraîné une réaction vigoureuse basée sur des études physiologiques précises, de l'école américaine avec ALBRIGHT, REIFENSTEIN et leur élève DRAKE. Voici les critères exigés par DRAKE et basés sur la ressemblance avec la maladie post-opératoire :

- Syndrome biologique franc avec hypocalcémie importante et durable, hyperphosphorémie nette. L'énorme majorité des cas

(*) 1961 : Est paru un volume résumant les travaux du XVII^e Congrès des Pédiatres de Langue Française à Montpellier [205].

rapportés ont une phosphorémie supérieure à la calcémie ou plus rarement égale à elle : ainsi parmi les enfants de STEINBERG et de BRONSKY (en décomptant les cas cités par les deux auteurs : 48 fois sur 53), parmi les autres cas revus par nous : 16 fois sur 22 (par exemple, NAEF [151], SOPER [182], BERNHEIM [51], HARRISSON [92]). Plus rarement étudiées, l'hypocalciurie et l'hypophosphaturie sont très fréquentes, mais non exigées explicitement.

- Tétanie chronique : nous y reviendrons.
- Absence d'insuffisance rénale et de stéatorrhée chronique qui pourraient expliquer le syndrome biologique.
- Os normaux pour exclure le rachitisme et l'ostéomalacie. En réalité, des cas les plus authentiques ont été rapportés avec densifications osseuses ou, au contraire, ostéoporose, voire les deux associées.

Rappelons donc brièvement les signes d'hypoparathyroïdisme idiopathique désormais plus ou moins classiques :

1) TÉTANIE CHRONIQUE : On la trouve 23 fois seulement sur les 33 cas de STEINBERG, 14 fois sur les 20 cas supplémentaires de BRONSKY, 12 fois seulement sur 19 observations que nous avons revues. Il faut remarquer à ce sujet que l'électromyogramme n'a jamais été pratiqué dans les cas explorés à l'étranger.

Nous le trouvons positif dans les observations de MICHAUX [143], de SACREZ [171], négatif dans le cas de MOREAU et LEGRAIN (éti-queté « pseudo-hypoparathyroïdisme » et ayant une hypocalcémie sans hyperphosphorémie [147]. Le signe de Chvostek est quasi constant mais non toujours signalé, pouvant manquer comme dans l'observation de MAC LEAN [135].

Les auteurs étrangers parlent de tétanie uniquement lorsqu'ils trouvent un spasme carpo-pédal, un laryngospasme ou des contractures des extrémités quelle qu'en soit la sémiologie précise.

Cette absence de rigueur dans la recherche de la tétanie latente explique à notre avis le pourcentage relativement important des hypoparathyroïdismes manifestes rapportés sans tétanie (13 cas sur 72). L'électromyogramme devrait faire partie des examens systématiques chez tout sujet hypoparathyroïdien. Cependant un sujet authentiquement hypoparathyroïdien peut être indemne de tétanie : ceci prouverait (H.-P. KLOTZ) que son système nerveux est suffisamment « fort » pour résister à des conditions métaboliques même très défavorables.

2) DES CRAMPES, DES PARESTHÉSIES, DES DOULEURS MUSCULAIRES sont signalées plus de 10 fois isolément ou associées à la « tétanie » (cf. particulièrement [44]). Elles semblent [27] plus fréquentes chez l'adulte que chez l'enfant.

3) LES CONVULSIONS : Nous y avons déjà suffisamment insisté (cf. p. 91). Elles sont certainement plus fréquentes que dans l'hypoparathyroïdisme post-opératoire et plus fréquentes chez le grand enfant que chez l'adulte. STEINBERG les signale 19 fois sur 33, dont 5 fois sans tétanie manifeste associée. BRONSKY, 15 fois sur 20, dont 4 fois isolées. Parmi 26 autres observations, nous les retrouvons 13 fois. Les modifications de l'électroencéphalogramme, en dehors des convulsions, ne sont que rarement recherchées.

4) LES COMPLICATIONS NEUROLOGIQUES faisant penser à une tumeur du cerveau, telles l'œdème de la papille (10 fois selon PALMER [154], y compris les 6 cas de SUGAR), l'hyperpression du liquide céphalo-rachidien [187], voire la disjonction des sutures méritent d'être signalées malgré leur rareté : à cause de leur gravité propre et des erreurs de diagnostic qu'elles peuvent entraîner, et parce qu'elles nous semblent jusqu'à nouvel ordre presque les seuls signes d'hypoparathyroïdisme jamais observés dans les tétanies normocalcémiques.

5) Mentionnons LES SYNCOPES, LES PSYCHOSES VRAIES vues seulement chez l'adulte *.

6) LES TROUBLES TROPHIQUES :

a) Les calcifications intra-cérébrales signalées chez l'enfant 7 fois sur 53 par STEINBERG et BRONSKY, trouvées en plus chez les malades de MICHAUX [143], NAEF [151], SIMPSON [179], GOLDMAN [83], HARRISSON [92] (2 fois sur 6), BERNHEIM [51]. Nous les avons rencontrées une seule fois (cas *Tur...*), mais malheureusement nous n'avons pas pu doser la calcémie chez cet enfant.

Sans entrer dans les discussions auxquelles ces calcifications ont donné lieu (cause ou conséquence de l'hypocalcémie, autonomie de la soi-disant maladie de Fahr), signalons seulement :

— qu'elles peuvent exister en dehors de toute hypocalcémie ;

(*) Cf. l'excellente thèse de F. WEIL, Paris, 1960.

- qu'on les signale très exceptionnellement au cours de la tétanie normocalcémique (cf. [27 p. 102]);
- qu'on n'a pas à notre connaissance pratiqué des E.M.G. à des sujets normocalcémiques atteints de ces calcifications.

Pour l'étude plus précise de ce sujet captivant, nous renvoyons le lecteur au livre d'ALAJOUANINE [27, p. 147], à l'article de MATTHEWS [142] et à la thèse de CAMBIER (Paris, 1952).

b) La cataracte « endocrinienne » est trouvée 25 fois (50 %) par STEINBERG et BRONSKY [184 et 58], 2 fois sur 6 malades de HARRISSON [92] et seulement 6 fois dans 57 cas de MOWBRAY [148].

c) Les troubles dentaires, de la peau, des ongles, des cheveux sont les plus anciennement connus et leur fréquence est très grande.

d) Les troubles osseux sont peu connus. STEINBERG les signale deux fois chez les enfants; BRONSKY, chez 44 malades adultes et enfants, trouve 4 hyperdensités généralisées, 10 localisées et 4 décalcifications.

7) L'INTELLIGENCE DES HYPOPARATHYROÏDIENS : Elle a été peu explorée jusqu'à la description du syndrome dit « pseudo-hypoparathyroïdisme ». On s'est aperçu alors de la fréquence de la débilité mentale plus ou moins marquée parmi les hypoparathyroïdiens. Ainsi, récemment, BRONSKY, sur 50 sujets (enfants et adultes), trouve 11 fois une intelligence normale, 9 fois une débilité, les autres rapports étant muets sur ce sujet.

8) LES ASSOCIATIONS MORBIDES curieuses ont été signalées :

— Avec la maladie de Basedow : 1 cas de SACREZ [171].

— Avec la maladie d'Addison : 11 cas, dont les plus récents dans les revues de HITZEL [93] et de FARGASOVA [79]. A une exception près (WHITAKER [197]), l'hypoparathyroïdisme précède la maladie d'Addison, semble plus ou moins amélioré par son apparition et aggravé parfois par le traitement cortico-surrénalien. Sauf un cas, il s'agit toujours d'une maladie d'Addison non tuberculeuse. L'association est très grave et presque tous les documents anatomiques récents viennent des sujets ayant les deux maladies *.

— Avec la moniliase (cf. LEONARD [124]) qui, même lorsqu'elle a été diagnostiquée avant l'hypoparathyroïdisme, semble secondaire

(*) 1961 : Il faut ajouter les cas [220, 267, 271, 272, 300, 313].

aux lésions ectodermiques provoquées par celui-ci. On connaît aussi l'association triple : hypoparathyroïdisme, Addison et moniliase.

9) Enfin le CARACTÈRE FAMILIAL soupçonné déjà par LACHMANN apparaît de plus en plus fréquent (cf. GOLDMANN [83], BUCHS [60], mais n'a jamais été étudié complètement. Nous pensons qu'il serait très important de rechercher dans les familles des hypoparathyroïdiens l'existence des tétanies normocalcémiques, comme l'ont fait KLOTZ et KAHN dans le cas qui se rattache au « pseudo-hypoparathyroïdisme » [116].

En conclusion de cette revue purement clinique et très schématique, nous voudrions insister sur les points suivants :

1° L'hypoparathyroïdisme est une maladie essentiellement infantile. Beaucoup des cas adultes ont très probablement débuté dans l'enfance, mais on n'a pas su les rechercher. Ainsi semblent commencer avant l'âge de quatorze ans : 22 cas sur 70 (31 %) pour LACHMANN en 1941, 32 sur 52 (60 %) pour STEINBERG en 1952 et 33 cas sur 50 pour BRONSKY en 1958 (67 %). MOZZICONACCI [150] insiste même sur la possibilité d'un début néonatal (7 cas) qui pose des problèmes diagnostiques difficiles avec les hypocalcémies néonatales d'une autre origine.

2° On trouve presque les mêmes complications chez les malades étiquetés hypoparathyroïdiens et chez ceux que nous avons décrits comme tétaniques normocalcémiques. Elles sont seulement plus rares et moins graves chez ces derniers.

3° On trouve dans la littérature comme parmi nos sujets, toutes les formes de passage entre le syndrome biologique franc d'hypoparathyroïdisme, les syndromes de plus en plus abâtardis d'hypocalcémie sans hyperposphorémie et l'absence de tout syndrome biologique décelable. On trouve même quelques observations privilégiées où le même sujet normocalcémique avec des convulsions devient par la suite hypocalcémique (par exemple, AXELROD [42]).

4° Les critères du diagnostic de l'hypoparathyroïdisme restent au fond *indirects*, car on n'étudie que le reflet du trouble hormonal présumé sur le métabolisme phosphocalcique où les parathyroïdes ne sont pas seules à intervenir. Nous n'avons aucun moyen pour doser l'hormone parathyroïdienne dans le sang ou dans les urines. Les documents anatomo-pathologiques récents se comptent sur les doigts. Sept cas selon BRONSKY, dont 5 où l'hypoparathyroïdisme fut associé à la maladie d'Addison ; un huitième, cité par HETZEL [93], était également associé à l'insuffisance cortico-surrénalienne primitive. Dans

tous ces cas, on trouve soit une absence des glandes et on parle d'agénésie congénitale, soit un remplacement du tissu noble par la graisse. Nous faisons abstraction des constatations anatomo-pathologiques anciennes toutes criticables.

Cette absence de critère diagnostique précis devient surtout sensible dans les cas dits dystrophiques que nous allons étudier maintenant *.

II. — LES DYSTROPHIES D'ALBRIGHT

1) LE SOI-DISANT PSEUDO-HYPOPARATHYROÏDISME

Nous n'avons observé aucun cas qui puisse entrer dans le cadre de ce syndrome. On sait qu'il a été isolé par ALBRIGHT du cadre d'hypoparathyroïdisme sur la base d'échec du traitement par la parathormone. ALBRIGHT constate que 3 de ses malades ne donnent aucune réponse hyperphosphaturique à l'injection intraveineuse de la parathormone. Il remarque que ces sujets ont un habitus particulier : petite taille, facies lunaire, calcifications sous-cutanées, brachymé-tacarpie.

Sur ces faits et en accord avec sa théorie sur le tropisme avant tout rénal de la parathormone, il édifie une pathogénie brillante à ce syndrome : les perturbations biologiques y sont dues non pas à l'insuffisance parathyroïdienne, mais à la résistance des tubules rénaux à l'action de l'hormone. Le syndrome n'est donc pas disons une « forme clinique », mais franchement « un diagnostic différentiel » de l'hypoparathyroïdisme idiopathique. Un peu plus tard, avec ELRICK [76] en 1950, sur la base de 14 observations publiées à ce moment, il crée sa théorie génétique « trigénique », selon laquelle le pseudo-hypoparathyroïdisme serait sous la dépendance de trois gènes indépendants :

- un conditionnant la résistance des tubules ;
- l'autre les calcifications sous-cutanées ;
- le dernier la chondrodystrophie.

(*) 1961 : Les travaux récents sur l'hypoparathyroïdisme idiopathique sont très nombreux. Voici une liste des cas publiés et non utilisés dans ce travail : [205, 208, 214, 217, 221, 226, 231, 232, 233, 235, 238, 240, 242, 243, 252, 260 (avec autopsie), 263, 265, 269, 277, 280, 283, 290, 296, 299, 309, 312 et 315].

Cette théorie apparaît à la lecture comme parfaitement hypothétique pour ne pas dire arbitraire.

La pathogénie peut être considérée comme effondrée sous les critiques apportées au test d'Ellsworth-Howard (cf. plus haut, p. 110). JESSERER, dans un article excellent, fait remarquer [101] en 1959 que sur les 4 cas biopsiés, on trouve 2 fois une seule glandule hypertrophiée, une fois un seul corpuscule normal et une fois aucune glande parathyroïde et met ainsi en doute les bases anatomiques de ce syndrome.

Reste la valeur clinique de cette forme dystrophique de la tétanie avec des troubles biologiques identiques à ceux de l'hypoparathyroïdisme.

Or, en relisant les revues de MAC GREGOR [134], de KLOTZ et KAHN [116] ou de BRONSKY [58], nous trouvons chez les quelque 50 cas publiés :

- les troubles biologiques allant du syndrome franc aux hypocalcémies plus ou moins nettes comme chez nos tétaniques ;
- les mêmes troubles convulsifs et trophiques (cataracte, dents, calcifications intra-cérébrales) que dans l'hypoparathyroïdisme ;
- les mêmes proportions de tétanie manifeste (la tétanie myo-électrique n'a jamais été recherchée) ;
- l'absence de toute association morbide avec d'autres endocrinopathies ou le muguet ;
- les phénomènes suivants considérés comme dystrophies : obésité, petite taille, facies lunaire, inclinaison anti-mongoloïde de la fente palpébrale : mais ces troubles sont, comme dit MAC GREGOR, d'appréciation subjective ; en plus, on les rencontre chez au moins 10 % d'hypoparathyroïdiens « vrais » ;
- une proportion nettement plus grande de débiles mentaux ; elle dépasse la moitié parmi les cas publiés ;
- une série des petites dystrophies osseuses (des exostoses, des radius curvus, des épaisissement de la voûte crânienne), chacune signalée dans un petit nombre de cas ;
- deux manifestations dont une au moins semble obligatoire à MAC GREGOR pour pouvoir porter le diagnostic :
 - 1) les calcifications sous-cutanées ;
 - 2) la brachymétacarpie ou brachymétatarsie d'un ou deux os, à ne pas confondre avec la brièveté généralisée des métacarpiens ou des doigts que l'on trouve parfois.

Les formes familiales complètes et bien plus souvent incomplètes. Les plus intéressantes sont les familles (par exemple BÉHAGUE [47], BUCHS [59], CUSMANO [69], KLOTZ [116]) où coexistent des sujets chez lesquels on peut poser le diagnostic d'hypoparathyroïdisme idiopathique, de pseudo-hypoparathyroïdisme et de « pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme (cf. p. 136).

En conclusion, que reste-t-il du pseudo-hypoparathyroïdisme si on refuse toute valeur au test de phosphaturie provoqué qui lui a donné nom et naissance ? Il reste une forme dystrophique d'une tétanie avec hypocalcémie. C'est pourquoi nous préférons les noms donnés au syndrome par SERINGE [177] ou par KLOTZ [116] de dystrophie d'Albright ou de tétanie polydystrophique d'Albright avec hypocalcémie. Deux problèmes se posent encore :

a) *Origine du syndrome* : nous avons défendu avec nos maîtres KLOTZ et SERINGE [177 et 118] l'origine génétique en nous basant sur le caractère fréquemment familial et sur l'indépendance des différentes dystrophies que l'on peut rencontrer en dehors de toute hypocalcémie. D'autres : WALLACH [195], et plus récemment NAGENT DE DEUXCHAISNES [152], pensent plutôt à la possibilité d'une fœtopathie d'origine inconnue qui, selon le moment d'apparition au cours de la vie intra-utérine et selon sa durée, engendrerait plus ou moins des dystrophies atteignant ou non (voir la dystrophie suivante) les parathyroïdes.

b) *Délimitation nosologique du syndrome* : deux opinions se heurtent : les auteurs européens se contentent, disons d'une allure dystrophique du malade insistant sur la débilité mentale et la gravité du pronostic. Cette opinion a pour elle au moins 2, sinon 3 des 7 cas princes d'ALBRIGHT et d'ELRICK-ALBRIGHT. Elle est représentée explicitement par ZELLWEGER [202] et KLOTZ [116] qui font du syndrome une tétanie d'origine neurogène. Au contraire, pour MAC GREGOR, ne font partie du syndrome que les sujets atteints de brachymétoparcarpie ou des calcifications sous-cutanées, ce qui en fait exclure au moins 9 sur 40 cas colligés par KLOTZ et KAHN [116], y compris leur cas personnel. Cette querelle, peu importante pour délimiter la dystrophie hypocalcémique qui possède au moins une base métabolique solide (le cas de BERARDINELLI [49] et le cas 1 de MACHLER cité par BRONSKY [58] sont à rejeter par manque des troubles métaboliques précis), devient fondamentale dans le syndrome normocalcémique que nous allons étudier *.

(*) 1961 : Voici les cas récents publiés : [215, 223, 227, 234, 236, 240, 261, 266, 279, 301 et 316].

2) LE SOI-DISANT « PSEUDO-PSEUDO-HYPOPARATHYROIDISME »

Cette épithète fut donnée par ALBRIGHT à un malade vu par lui en 1952 avec FORBES et HENNEMAN (*Tr. A. Am. Physicians*, 1952, 65, 337-350) : il présentait le même aspect que les malades étiquetés « pseudo-hypoparathyroïdiens », sans débilité mentale ; sa calcémie et sa phosphorémie ont été normales, mais le test de Howard donnait une réponse type tubule résistant. Dès le deuxième cas publié par l'élève de ALBRIGHT, MILES [144], la parathormone donne une réponse « type sujet normal » et on ne doit plus considérer ce test comme possédant une valeur quelconque dans le diagnostic de la maladie.

Nos deux cas : Yvette N... (cf. p. 69 et [177]) et Bro... ont aussi une réponse type normal ; chez N..., la phosphaturie horaire augmente de 4,3 mg/h à 9,6 mg/h, la clearance du phosphore passe de 2 à 4,7 cm³/mn (après quatre jours d'un régime pauvre en phosphore). Chez Bro..., la phosphaturie horaire élevée d'emblée passe de 26 mg/h à 53 mg/h.

Que reste-t-il alors de ce syndrome où on ne trouve aucune perturbation métabolique ? Il reste une dystrophie d'un type spécial : nous avons défendu avec P. SERINGE son origine génétique à cause des nombreuses malformations associées et indépendantes (sclérotiques bleues, troubles osseux divers). Les auteurs belges [152], après WALLACH [195], penchent plutôt pour une fœtopathie. On a souligné les rapports entre cette dystrophie et la *myositis ossificans* (WALLACH) et on a trouvé des associations avec par exemple le syndrome de Turner.

Mais peut-on considérer cette dystrophie comme une forme spéciale de tétanie normocalcémique ? Certains arguments indirects plaident en faveur de cette thèse :

- Yvette N... et sa sœur ont un signe de Chvostek et un électro-encéphalogramme tel qu'on le rencontre dans les tétanies. Mais l'électrodiagnostic classique de stimulation a été négatif. L'électromyogramme n'a pas été pratiqué.
- Le petit Bro..., par contre, a un E.M.G. franchement tétanique, ainsi que le cas Gau... publié par H.-P. KLOTZ et nous-mêmes [118] et ne figurant pas dans cette thèse à cause de son âge.
- Le cas de MAC NEELY [136] a des convulsions, un E.E.G. « type tétanique », une calcémie à la limite inférieure de la normale.
- Les cas de MILES et ELRICK [144], de CASEY et FAST [62], de NAGENT [152] ont aussi des E.E.G. perturbés.

- Dans la famille du cas de RAY et GARDNER [159], on trouve 3 cas de convulsions inexpliquées.
- La mère du cas de MOREAU et LEGRAIN [147] présente une tétanie (avec un E.M.G. négatif, il faut bien le dire) hypocalcémique entrant sans discussion possible dans le cadre du soi-disant pseudo-hypoparathyroïdisme. Il en est de même avec la mère du cas de SELYE (cité par MAC GREGOR [134]).
- Les deux jumelles de CUSMANO et coll. [69] ont présenté toutes les deux des convulsions, un stridor laryngé ayant nécessité une trachéotomie et un syndrome biochimique typique d'hypoparathyroïdisme avant de devenir normocalcémiques.
- La mère du cas de FRAME et CARTER [81], publié comme pseudo-hypoparathyroïdisme, peut être considérée comme étant pseudo-pseudo-hypoparathyroïdienne (habitus, calcifications sous-cutanées).

Nous voyons en résumé parmi 28 cas indiscutables de cette forme de dystrophie :

- 2 tétanies certaines ;
- 7 tétanies pouvant être tout au plus soupçonnées ;
- 2 tétanies hypocalcémiques dans les antécédents personnels ;
- et 3 cas de très proche parenté avec les sujets atteints d'une forme hypocalcémique de la même dystrophie.

A l'opposé, nous devons remarquer qu'au moins 6 cas par nous colligés n'ont même pas de signe de Chvostek. Chez 9 autres, il ne semble pas avoir été recherché. Nous connaissons personnellement un cas d'adulte (non publié) absolument typique qui n'a pas de signe de Chvostek, même après trois minutes d'hyperpnée, dont l'électromyogramme est strictement négatif *.

Voici un petit tableau présentant les cas de la dystrophie d'Albright normocalcémique vus sous l'angle de leurs rapports avec tétanie.

En lisant ce tableau, on est frappé par le peu de soin apporté par les auteurs pour confirmer ou pour infirmer la tétanie chez leurs malades. Ceci s'explique par l'attitude de principe d'ALBRIGHT pour qui il n'y a pas de tétanie sans troubles du métabolisme calcique. Ce point de vue nous semble contredit par les faits, mais nous ne pouvons

(*) 1961 : Publié : [295].

Nom de l'auteur et nombre de cas	Référence	Age	Chvostek	E.M.G.	Convulsions	E.E.G.	Valeur diagnostique	Cataracte	Famille	Hypocalcémie du 1 ^{er} âge
ALBRIGHT, 1952	Cité in 162	29	0		0	?	+	—	?	0
ROCHE	162	40	0		0	?	+	+	?	0
Mac NEELY	136	24	0		+	+	++	—	?	0
SMULYAN	181	64	0		0	?	+	+	?	0
CUSMANO (2 cas)	69	12	0		0	?	+	+	?	Conv. + Hypocalc. +
AZERAD (Dg : « Pseudo »)	43	24	0		+	+	+	+	?	
WALLACH	195	24	?		0	?	±	?	?	?
MILES ELRICK	144	24	?		0	+	+	±	±	0
CASEY et FAST	62	61	?		0	±	++	+	?	0
Van der WERFF (6 cas)	194		?		0	?	+	?	?	?

MOREAU LEGRAN	147	10	?	+	+	+	+	?	+	?
NAGENT (2 cas)	152		?	0	+	+	+	0	?	?
SELYE	Cité in 134	8 1/2	?	0	?	+	+	0	+	0
FABRINI	78	13	?	0	?	+	+	0	0	0
ZELLWEGER	202	6	+	+	+	±	±	?	?	Tétanie enfant. +
KLOTZ et KAHN	116	15	+	+	0	±	±	0	+	0
SERINGE et TOMKIEWICZ (2 cas)	177	10 et 15	+	0	+	+	+	0	0	0
KLOTZ et TOMKIEWICZ	118	18	+	0	0	+	+	0	0	0
Bro... (notre cas)	4		+	0	±	+	+	0	0	Tétanie
Gaf... (notre cas)	12		+	0	+	±	±	0	0	0

Dans la rubrique « Valeur du diagnostic », une croix (+) signifie brachymétabolie ou calcifications sous-cutanées ; le signe ± signifie aspect dystrophique des mains, du visage, de l'habitus général.

Dans la rubrique « Famille », une croix (+) signifie la présence dans la famille des individus franchement tétaniques ou hypocalcémiques.

Le signe « ? », ou absence de signe, signifie absence de données précises.

absolument pas défendre le point de vue opposé selon lequel la dystrophie normocalcémique d'Albright est une forme dystrophique de la tétanie.

Nous avons réservé à dessein la discussion du cas *Gat...* et des cas publiés par KLOTZ et KAHN [116], et ZELLWEGER et GIRARDET [202]. Si la tétanie normocalcémique est ici certaine, si l'existence d'un sujet atteint de tétanie hypocalcémique dans la fratrie prouve bien la parenté des deux syndromes, les dystrophies présentées par ces malades ne sont peut-être pas suffisantes pour les intégrer dans le cadre du syndrome d'Albright. Nous retrouvons ici le problème de la délimitation du syndrome :

- si on exige les critères stricts (chondrodystrophie particulière ou calcifications sous-cutanées), il nous semble s'agir d'une entité n'ayant aucun rapport avec des glandes parathyroïdes (cf. SERINGE [177]) et tout compte fait que des rapports éloignés avec la tétanie ;
- si on accepte les critères donnés par ZELLWEGER ou par KLOTZ : tétanie manifeste ou larvée, morphologie particulière (aspect trapu, petite taille, facies rond), débilité mentale, aspect comitial de l'électroencéphalogramme, on est certainement autorisé à parler d'une forme grave et dystrophique de la tétanie, mais on doit exclure de ce cadre la majorité des cas publiés sous le nom de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme.

Il nous paraît cliniquement utile de donner une individualité à cette forme clinique de la tétanie chronique constitutionnelle. En effet, il est bon de distinguer les enfants, comme par exemple *Frédérique Pie...*, ou le jeune *Ber...*, ou *Claudine Dum...*, des enfants comme *Gat...*, *Alain*, ou *Tur...*, *Maurice* (cf. chapitre : *Clinique*, § troubles caractériels). Les premiers sont des enfants essentiellement normaux atteints d'une affection chronique mais au fond bénigne, pouvant se passer pendant des années, sinon toute leur vie, de tout traitement et réagissant en général bien lorsque ce traitement leur est donné pour des troubles mineurs. Chez les seconds, la tétanie fait partie d'un tableau complexe à la fois somatique et psychique qui rend leur avenir sombre et les succès du traitement très aléatoires.

Nous manquons d'éléments pour avoir une opinion personnelle sur la nature neurogène de cette forme de tétanie, thèse défendue par KLOTZ et KAHN [116].

Mais cette forme dystrophique de tétanie mérite deux remarques importantes :

- 1° Sa limitation n'est pas du tout stricte. Tous les cas intermédiaires existent entre elle et la tétanie chronique banale. Parmi nos enfants, par exemple, où doit-on placer les sujets comme les sœurs *Fri...* ou la petite *Madeleine Rof...* qui ont une taille petite, un visage rond et hébété, un strabisme disgracieux et une débilité mentale, mais qui n'ont absolument aucune dystrophie osseuse ?
- 2° La dénomination tétanie polydystrophique d'Albright normocalcémique n'est peut-être pas très heureuse, car d'abord elle va à l'encontre des thèses défendues par cet auteur (qui nie la possibilité même d'une tétanie normocalcémique) et ensuite elle ne recouvre certainement pas les mêmes cas que le « pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme ». Pour ceux-ci, la dénomination « dystrophie d'Albright » nous semble plus adéquate. Elle est plus vague à dessein ; elle ne fait pas de la tétanie le pivot du syndrome sans pour cela l'en exclure.

Nous rejetons de même le nom de crétinisme parathyréoprive donné par SCHUPBACH et ZELLWEGER [176 et 202], car il présuppose une étiologie purement hypothétique et n'est basé au fond que sur un cas ayant présenté des convulsions hypocalcémiques dans l'enfance.

Les noms de « microsomie adipeuse ostéo-dystrophique d'Albright » proposé par FABRINI et coll. [78], ou de « nanisme brachymétacarpique » proposé par VAN DER WERFF [194], sont acceptables mais n'apportent rien à la compréhension de la maladie *.

EN CONCLUSION

1° Nous avons observé un cas de tétanie qui présente tous les critères d'hypoparathyroïdisme idiopathique. Il nous semble qu'il n'y ait pas de différences essentielles mais seulement de degré entre cette maladie, les tétanies à syndrome biologique incomplet et la tétanie chronique normocalcémique. Mais cette hypothèse mérite certainement une étude plus approfondie.

2° Parmi les tétaniques normocalcémiques, nous pouvons isoler un groupe d'enfants plus ou moins dystrophiques et mentalement déficients. Ce groupe, malgré l'absence de frontières franches, mérite une individualisation sur le plan pratique, car le pronostic de ces cas est infiniment plus sérieux que chez les autres tétaniques.

(*) Voici les cas publiés récemment : [209, 212, 227, 237, 240, 246, 282, 289, 294, 297, 304 et 308].

3° Sur le plan théorique, ces sujets se rapprochent de plus ou moins près, par leurs traits propres ou par leurs antécédents familiaux, des « dystrophies d'Albright » normo ou hypocalcémiques.

4° Ces dystrophies, dans la dénomination desquelles il faut certainement abandonner toute allusion aux parathyroïdes, peuvent ou non présenter une tétanie (nous en avons décrit deux avec tétanie tantôt certaine, tantôt probable), comme elles peuvent ou non s'accompagner de troubles hormonaux ou génétiques divers, tel le syndrome de Turner ou l'insuffisance du développement sexuel. La tétanie pas plus que ces troubles ne peut être considérée comme le phénomène essentiel dans la symptomatologie et la compréhension de ces cas qui devraient être soumis à une étude génétique plus poussée.

CHAPITRE VI

ANTÉCÉDENTS HYPOCALCÉMIQUES.

AVENIR DES CONVULSIONS HYPOCALCÉMIQUES DU NOURRISSON

Y a-t-il des rapports entre les tétanies de la deuxième enfance et les tétanies du nourrisson ? Ce problème nous a particulièrement intéressé parce que nous avons pu observer un cas privilégié (*Fri...*) qui semblait mettre en doute les notions généralement admises. Pour essayer de l'éclaircir, nous avons procédé par deux voies :

- 1) Essayer de préciser les antécédents du premier âge chez tous les tétaniques que nous avons observés et dont nous avons pu lire les observations dans la littérature.
- 2) Essayer de connaître à distance le sort des malades qui ont été soignés dans le Service de notre Maître, le Professeur LELONG, pour des convulsions hypocalcémiques avec rachitisme. Sur 40 sujets convoqués, nous n'avons pu en examiner que 8, mais les résultats nous ont paru si intéressants qu'ils méritent déjà d'être rapportés. Nous espérons d'ailleurs pouvoir poursuivre ce travail.

On lira d'abord l'exposé de nos cas, puis la discussion des résultats.

1) L'AVENIR DES HUIT NOURRISSONS ATTEINTS DE CONVULSIONS HYPOCALCEMIQUES

Les observations sont exposées au début de l'étude (*obs. Fri...*, p. 49, *Rof...*, p. 64, *El Hab...*, p. 47, et *Mer...*, *Fre...*, *Ved...*, *Aich...*, et *Bil...*, p. 70).

1) LES ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES n'ont pu être étudiés très soigneusement. On les ignore complètement dans un cas (*Aich...*); on note une mère internée (*El Hab...*), une mère tétanique normocalcémique certaine (*Fri...*); les autres familles sont considérées comme bien portantes, ne présentant pas en tout cas d'antécédents convulsifs.

2) Les caractères de la GROSSESSE : Dans 4 cas, pas de précisions, mais un carnet de santé sans remarques particulières permet de supposer une grossesse normale. Trois fois (*Fri...*, *Mer...* et *Ro...*), elle a été certainement normale. Une fois (*Fre...*), on notait une infection à colibacilles avec albuminurie et hypertension.

3) Les circonstances de la NAISSANCE n'ont pas été rapportées explicitement dans 2 cas (*Aic...* et *Bil...*); elles ont été absolument normales 4 fois (dont 2 fois poids de naissance connu : 3.000 et 3.160 grammes). Une fois (*Ved...*), on signale une petite cyanose à la naissance au cours d'un accouchement par le siège. Une seule fois, nous y reviendrons, l'accouchement a été franchement pathologique : *Ro...*, prématuré au septième mois avec un poids de naissance de 2.300 grammes, réanimation de quinze minutes et séjour en couveuse de trois semaines. Une ponction lombaire avait même montré la présence du sang dans le liquide céphalo-rachidien.

4) L'ÂGE DU DÉBUT des convulsions était entre un et onze mois. Le diagnostic de convulsions hypocalcémiques a été posé entre six semaines et onze mois. On a voulu distinguer les tétanies précoces sans rachitisme des tétanies du deuxième semestre, dites rachitigènes. Dans notre groupe d'enfants, cette distinction est difficile à pratiquer et semble sans intérêt. En effet : 4 fois le rachitisme du deuxième semestre coïncidait avec le début des convulsions : une fois (*Ro...*), les convulsions et le rachitisme ont été précoces à quatre mois et demi ; deux fois (*Mer...* et *Fre...*), les convulsions ont débuté vers un - deux mois, et le rachitisme a fait son apparition à six mois et à deux ans ; enfin, une fois (*Ved...*), les convulsions apparaissent à deux mois et demi, mais la radio montre un double contour des diaphyses fémorales sans rachitisme. Bref, 7 fois sur 8 le rachitisme coïncide avec, ou suit les convulsions hypocalcémiques.

5) LES CIRCONSTANCES des convulsions : on trouve une fois une angine et une fois une rhino-pharyngite peu fébriles.

6) LE CARACTÈRE des crises a été variable : 5 fois des convulsions généralisées tonico-cloniques, 2 fois des crises toniques

Nom	Age (mois)	Crises	Nombre	E.E.G.	Rachitisme	Manifestations tétaniques	Chvo- stek	Trous- seau	EMG	Ca	P	Vit. D ₂ (Tt) (mg)	Après traitement		
													EEG	Ca	P
Fri...	 11	tonique	1	normal	++	cyanose	+	+	?	très bas*	?	15	?	?	?
Rof...	 3 1/2	conv. génér.	8	lent	---	0	+	?	?	60	60	35	NI	83	48
El Hab...	.. 9	conv. génér.	1	lent	+	laryngo- spasmes	++	++	+	72	40	12	NI	?	?
Fre...	 1 1/2	tonique + conv. génér.	+++	normal	à 2 ans	0	+	?	?	48	39	6	?	86	33
Ved...	 2	conv. génér.	1	normal	0	0	0	0	0	53	53	30	?	100	64
Aic...	 5 1/4	conv. génér.	1	lent	++	0	?	?	?	73	?	6	NI	110	48
Bil...	 11	conv. génér.	+++	?	++	0	?	?	?	78	?	18	?	124	35
Mer...	 2	tonique + conv. génér.	+++	comital	à 6 mois	0	±	0	?	65	41	9	comital	?	?

(*) La calcémie de Fri... peut être considérée comme très basse à cause de l'aspect typique de l'électrocardiogramme.

suivies d'une seule (*Fre...*) ou de nombreuses convulsions généralisées (*Mer...*). Une fois, crise tonique isolée qui a pu être considérée comme une syncope (*Fri...*).

Le nombre : les crises ont été uniques chez quatre enfants (*Fri...*, *Aic...*, *Ved...*, *El Hab...*); elles étaient nombreuses dans les quatre autres cas.

7) LES SIGNES DE TÉTANIE infantile autres que l'hypocalcémie : L'électromyogramme n'a été pratiqué que 2 fois : il a été négatif chez *Ved...* (calcémie 59 mg/l), positif chez *El Hab...* Nous discuterons plus loin sa signification.

— Une fois (*Fri...*), l'enfant a eu de petits accès de cyanose, et une fois des laryngospasmes francs (*El Hab...*). Les autres enfants n'ont présenté aucune manifestation patente de tétanie. Disons tout de suite que chez ces deux enfants, nous avons retrouvé une tétanie certaine de la deuxième enfance.

— Le signe de Chvostek a été recherché 5 fois : il manquait une fois, était douteux une fois (*Ved...* et *Mer...*).

— Le signe de Trousseau manquait chez *Ved...* et *Mer...* Il a été positif chez *Fri...* et *El Hab...*, non recherché les autres fois.

8) L'ÉLECTROENCÉPHALOGRAMME manque dans un cas (*Bil...*). Il a été normal 3 fois (*Fri...*, *Fre...*, *Ved...*), franchement comitial chez *Mer...* et trop lent pour l'âge et normalisé après traitement les trois autres fois (*El Hab...*, *Rof...*, *Aic...*).

9) LE SYNDROME BIOLOGIQUE a été étudié 7 fois : La calcémie avant traitement variait entre 53 et 78 mg l. Après traitement, elle s'est élevée à 83-124 mg l. La phosphorémie était de 39 à 60 mg l. Après traitement, entre 33 et 64 mg/l.

Le petit tableau page 145 résume les signes principaux.

Nous avons vu ces enfants lorsqu'ils étaient âgés entre quatre et neuf ans. Nous avons pratiqué un examen clinique, un E.E.G., un E.M.G., un examen dentaire et du cristallin, et parfois des radios et des examens biologiques.

Trois de ces enfants sont actuellement des tétaniques francs confirmés par l'E.M.G.

Une d'elles a eu des convulsions et un tracé presque comitial amélioré par le D.H.T., 2 d'entre elles ont une cataracte débutante.

Parmi les 5 autres enfants, signalons :

— 1 cas (*Ved...*) chez qui on trouve un signe de Chvostek, une débilité mentale et surtout sans qu'il n'y ait jamais eu de crises,

un E.E.G. avec pointes-ondes qui s'est normalisé après 60 mg de D.H.T. La négativité de l'E.M.G. nous interdit de ranger ce cas dans la tétanie chronique ;

- 1 cas (*Mer...*) qui est devenu une épileptique avérée ;
- 1 autre qui est débile mental (*Fre...*) ;
- 2 qui semblent normaux *.

	<i>Chv.</i>	<i>Trouss.</i>	<i>E.M.G.</i>	<i>E.E.G.</i>	<i>Cristallin</i>	<i>Dents</i>	
Fri... ..	++	±	+	Comitial	Cataracte	N	→
El Hab... ..	++	+	+	Lent	Opacités	+++	
Rof... ..	++	0	+	N	N	+	

	<i>Conv.</i>	<i>Quotient intellectuel</i>	<i>Tr. caract.</i>	<i>Malformations</i>	<i>Ca</i>	<i>P</i>	
→ Fri... ..	±	90	+	0	97	40	
El Hab... ..	0	100	±	Cubitus valgus	75 87	35 42	
Rof... ..	0	< 80	0	Surdité Strabisme	92	48	

2) LE PASSE DES TETANIKES AVERES

a) Chez nos enfants, on ne trouve que 4 dont l'histoire peut être remontée au premier âge :

- *Bro...* (dystrophie d'Albright normocalcémique avec tétanie) a eu des crises toniques généralisées depuis l'âge de six semaines, soignées avec la vitamine D et le D.H.T. ;
- *Lec...* (tétanie normocalcémique avec épilepsie) a eu à dix-sept mois une perte de connaissance prolongée. Aucun examen n'a été pratiqué.
- *Tur...* (tétanie dystrophique) a eu à trois mois des convulsions hyperthermiques très prolongées.

Les troubles caractériels graves de *Meu... Jean-Claude* ont débuté avant vingt mois, en même temps qu'on a trouvé un rachitisme.

(*) *N.B.* (1961) : Nous avons eu l'occasion d'examiner encore deux enfants qui ont eu des convulsions hypocalcémiques avant un an et qui présentent actuellement une tétanie normocalcémique typique.

b) Dans la littérature, nous avons recherché les cas de tétanies du grand enfant ou de l'adulte ayant débuté avant l'âge de deux ans. Nous n'avons trouvé aucun cas de tétanie normocalcémique. En fait, les cas publiés sont rares et les antécédents du premier âge peu recherchés. Par contre, dans notre revue de 130 cas de tétanies hypocalcémiques, nous avons rencontré 26 cas ayant débuté avant deux ans (parmi eux, 17 cas étiquetés hypoparathyroïdisme idiopathique et 9 cas étiquetés pseudo-hypoparathyroïdisme). Il faut souligner que très souvent les antécédents n'ont pas été recherchés avec soin et que la proportion des cas dont on rapporte le début dans l'enfance augmente depuis quelques années, probablement parce qu'on étudie mieux les antécédents. Dans toutes ces observations, la tétanie du nourrisson n'est pas certaine (l'hypocalcémie n'a été recherchée que deux à trois fois), mais plus que probable par ses manifestations cliniques : convulsions, laryngospasme, et par l'évolution ultérieure. Voici la liste de ces cas (tableau page ci-contre).

Nous donnons le nom de l'auteur, la référence, le début du trouble, sa manifestation et l'âge où le sujet a été vu ou jusqu'à quel âge il a été suivi.

On pourrait ajouter à cette liste quelque 10 cas qui n'ont pas été suivis suffisamment longtemps, mais où le diagnostic d'hypoparathyroïdisme apparaît certain, tel le cas de J. CATHALA [63].

3)* DISCUSSION

L'avenir des convulsions hypocalcémiques du nourrisson n'a jamais été envisagé du point de vue de ses rapports avec la tétanie du grand enfant. On établissait volontiers une barrière entre la tétanie du nourrisson et celle des adultes. Les discussions ne portent en fait que sur la survenue possible d'une épilepsie ou des troubles psychiques. Nous rappellerons brièvement les opinions contradictoires.

Aux deux extrêmes, celles d'ESCHERICH [10] pour qui 90 % des convulsions du nourrisson étaient spasmophiles, et celle d'HEUYER [94] pour qui la spasmophilie n'existe pas et qui considère toutes les convulsions comme épileptiques et grevées d'un pronostic très lourd. Pour RISER (cité in [48]), beaucoup d'enfants spasmophiles avec convulsions deviennent épileptiques.

Plus récemment, les deux courants d'opinions sont représentés : d'une part, par THIEMISH, BIRK et FREUDENBERG, cités in [170] (SACREZ-SINGER), pour qui le pronostic est mauvais 3 fois sur 4 ; BLECHMAN [55], à propos d'un cas, réserve surtout l'avenir du point de vue psychiatrique ; d'autre part, par HYERNE (cité in [170]) qui trouve seulement 6 évolutions fâcheuses sur 29 cas suivis.

<i>Auteur et référence</i>	<i>Age du début</i>	<i>Manifestations</i>	<i>Suivi ou vu à l'âge de</i>
LACHMAN [119], 1943, cite sur 80 cas :			
— BEUMER et FALKENHEIM, 1926	2 ans	Laryngospasme, tétanie	4 ans
— HOESCH	Naissance	Convulsion	30 ans
— EATON-HAINES	18 mois	»	14 ans
— Le cas 64	8 mois	Convulsion sans rachitisme	22 ans
— Le cas 65	1 an	Convulsion avec rachitisme	17 ans
BRONSKI [58], 1959, sur 49 cas :			
— GRETTE	18 mois	Tétanie, convulsion	
— RHYNE	6 jours	Convulsions	
— FORBES (cas « 3 »)	18 mois	Tétanie, convulsion	
ZELLWEGER et GIRARDET [202]	15 jours	Tétanie, convulsion, stridor	11 ans
	6 semaines	Tétanie, convulsion, stridor	6 ans
ROBINSON et CARMICHAEL [161], 1954	7 semaines	Convulsions	14 ans
SYMON et BETT [189], 1959	Quelques semaines	Convulsions jusqu'à 8 ans	21 ans
SOPER [182], 1957	Néonatale	Convulsions à 9 mois	10 ans
MOZZICONACCI [150], 1959	»	Convulsions	4 ans
BUCHS [60], 1955	»	»	4 ans
BERNHEIM [50], 1957	17 mois	»	15 ans
NAEF [151], 1959	5 mois	»	14 ans
CUSMANO [69], 1956 (ju- meaux)	1 mois	Convulsions, tétanie, stridor	12 ans
ELROCK [76], 1950 (cas 2)	Naissance	Convulsions	17 ans
MOREAU [147], 1958	»	»	49 ans
PETERMAN [157], 1956	Nourrisson	Stridor	12 ans
MAMOU [137], 1956 (jumelles)	Avant 3 ans	Crises	16 ans
LAYMON [121], 1959	2 mois	Convulsion	18 ans
	»	Laryngospasme	5 ans
WISE [199], 1952	1 an	Convulsion	53 ans
LÓWE ELLINGER [132], 1950	2 mois	Laryngospasme, hypocalcémie	5 ans

FANCONI [32] pense que les séquelles neuro-psychiques peuvent résulter même d'une tétanie rachitique et qu'il y a plus de débiles parmi les rachitiques avec convulsions que parmi ceux qui n'en ont jamais présentées. Il remarque que des nourrissons, qui ont un tableau d'hypoparathyroïdisme, peuvent normaliser plus tard leur calcémie : leur évolution intellectuelle reste cependant médiocre.

SACREZ et coll. [169, 170], se basant sur l'étude de 23 sujets revus après vingt ans, trouvent 18 sujets normaux (E.E.G. et adaptation sociale) et 5 cas médiocres où ils trouvent une cause surajoutée pas toujours très convaincante.

ISCH-TREUSSARD [99] cite une statistique basée uniquement sur l'E.E.G. des enfants suivis quelques années. Il trouve chez les nourrissons ayant présenté un E.E.G. normal au moment de leurs convulsions, un E.E.G. normal 64 fois sur 77, tandis que chez les nourrissons ayant eu un E.E.G. comitial, il observe 37 guérisons électriques sur 47 cas. Il propose de diviser les convulsions hypocalcémiques du nourrisson en deux groupes : celles qui ont un électromyogramme de tétanie avec un électroencéphalogramme normal (pronostic bon) ou comitial (pronostic réservé) et celles qui ont un électromyogramme normal malgré l'hypocalcémie et un électroencéphalogramme comitial, mais réagissant au traitement vitamino-calcique (pronostic semblant bon).

De nos observations, malgré leur nombre très restreint, certaines conclusions peuvent être tirées :

1° Le pronostic général des convulsions hypocalcémiques semble moins brillant que ne le pense l'école de Strasbourg. Il est franchement mauvais si l'électroencéphalogramme ne se modifie pas sous traitement, ce qui prouve à cet âge une épilepsie révélée seulement par une hypocalcémie. Il est réservé quant au niveau mental même dans les cas simples.

2° *Le fait d'avoir trouvé, sur 8 cas étudiés, 3 tétanies dont une avec convulsions et 2 avec des opacités du cristallin à sept ans, nous permet d'insister sur le fait qu'il faudra désormais, chez les anciens nourrissons tétaniques, rechercher non seulement l'existence de l'épilepsie et des troubles psychiques grossiers, mais aussi la tétanie du grand enfant avec toutes les complications qu'elle comporte.*

3° Ce fait est enfin un argument pour la nature constitutionnelle de la tétanie du grand enfant qui peut déjà se manifester précocement sous l'influence des facteurs hypocalcémisants comme ceux qui provoquent le rachitisme.

CHAPITRE VII

AVENIR ET PRONOSTIC DE LA TÉTANIE DU GRAND ENFANT

Nous n'avons pas suivi nos enfants tétaniques assez longtemps pour savoir avec certitude ce qu'ils deviendront lorsqu'ils grandiront. Le début très fréquent dans l'enfance des troubles hypoparathyroïdiens et les antécédents des cas de tétanies d'adultes, nous font croire qu'ils resteront toute leur vie tétaniques.

Les formes avec hypocalcémie deviendront-elles normocalcémiques, franchement hypoparathyroïdiennes, ou bien resteront-elles toujours avec une calcémie un peu basse et instable ? Nous ne saurons répondre à cette question.

JESSERER, en 1959 [101], admet la possibilité pour les enfants hypocalcémiques de devenir normocalcémiques, même sans traitement. AXELROD [42] cite un cas inverse chez un jeune adulte où la tétanie normocalcémique devint franchement hypocalcémique après six ans. Toutes les éventualités seraient ainsi possibles.

En pratique, le pronostic peut être posé selon le tableau clinique. Il apparaît *a priori* favorable pour tous les cas des tétanies chroniques simples, avec trois risques cependant :

1° Quelle sera l'évolution des troubles caractériels ? Combien de ces sujets à personnalité fragile deviendront hystériques, instables, névrosés ? Il nous semble que beaucoup dépend ici des conditions de vie, que le hasard leur imposera, et qu'une décompensation psychique nécessite en général un facteur déclenchant qui agit sur le terrain prédisposé.

2° L'apparition des convulsions nous apparaît actuellement imprévisible. Selon KLOTZ, leurs chances d'apparition doivent certainement diminuer avec l'âge. Un E.E.G. de contrôle tous les trois ou quatre ans pourrait être utile.

3° Par contre, le risque de cataracte augmente sûrement avec l'âge. Contre 4 sur 22 cas dans notre groupe, ALAJOUANINE trouve [27] 6 opacités du cristallin chez 13 adultes. Dans les tétanies par hypoparathyroïdisme, elle n'apparaît pas avant douze ans pour STEINBERG [184]. Un examen systématique annuel du cristallin est donc un élément capital de la surveillance dans la tétanie du grand enfant.

Le pronostic apparaît beaucoup plus sombre dans les cas où il y a déjà une débilité mentale, ou des convulsions ne réagissant pas au traitement vitamino-calcique. Ces cas se rapprochent des dystrophies décrites par ALBRIGHT (*Gat...*, *Tur...*).

Enfin, le pronostic d'hypoparathyroïdisme est classiquement bon (JESSERER [28]), à condition qu'un traitement suivi maintienne la calcémie dans les limites de la normale.

CHAPITRE VIII

TRAITEMENT

I. — MOYENS THÉRAPEUTIQUES

a) Nous n'avons pas essayé de traitement par la parathormone, les greffes des parathyroïdes, ou les greffes « d'os purum » [82]. Ces traitements ne semblent pas très efficaces actuellement *.

b) La calcithérapie utilisée depuis très longtemps et le plus souvent sans indications précises, nous apparaît peu utile dans le traitement des tétanies chroniques. Le calcium est fourni suffisamment par l'alimentation et les risques d'hypercalcémie ne peuvent qu'être augmentés. Le calcium intra-veineux en longues séries n'a sûrement aucune indication chez les enfants. Bien entendu, il reste la thérapeutique d'urgence de la crise de tétanie sous forme de chlorure ou de gluconate.

c) Le traitement de fond est représenté actuellement par la vitamine D (D_2 ou plus récemment D_3) et le dihydrotachystérol. Le mode d'action de ces substances est un peu différent, le dihydrotachystérol ayant des propriétés intermédiaires entre la vitamine D et la parathormone. Selon TALBOT et SOBEL [34] :

	<i>Absorption intestinale du calcium</i>	<i>Excrétion du phosphore</i>
Vitamine D petites doses	++	—
Dihydrotachystérol	++	++
Vitamine D fortes doses	++++	++
Parathormone	+	++++

(*) 1961 : La greffe des parathyroïdes réveille de nouveau l'intérêt des chercheurs. Cf. par exemple : [229 et 298].

En pratique, il faut essayer les deux médicaments selon les susceptibilités individuelles. Le D.H.T. semble avoir une action plus rapide. Ce sont toujours des doses fortes chez le grand enfant : de 1 à 2 mg par jour.

II. — INDICATIONS ET CONDUITE DU TRAITEMENT HYPERCALCÉMIANT

A) Dans l'hypoparathyroïdisme vrai, le traitement doit être continu et durer théoriquement toute la vie du malade. En fait, c'est ici que les dangers d'hypercalcémie sont les plus grands et JESSERER insiste sur les guérisons imprévues avec ou sans traitement du syndrome biologique. Donc, en pratique, la même surveillance s'impose ici que dans les deux autres formes.

B) Dans les tétanies avec hypocalcémie plus ou moins nette, il faut comme dans l'hypoparathyroïdisme distinguer :

- le traitement d'attaque à doses fortes, par exemple 2 à 3 mg de dihydrotachystérol par jour ou une ampoule de vitamine D2 à 15 mg par semaine pendant quatre à six semaines pour normaliser la calcémie sans dépasser 105 mg/litre ;
- le traitement d'entretien à doses plus faibles, pour la maintenir à un niveau normal.

Il n'est pas du tout facile de trouver la dose nécessaire et suffisante pour maintenir la calcémie dans les limites de la normale. Le cas *Pil...* illustre bien ces difficultés en montrant l'extrême variabilité de celle-ci. D'où l'importance capitale de la surveillance que nous reverrons plus bas.

C) Dans les tétanies normocalcémiques, le problème est tout autre. Le but n'est pas ici de normaliser un syndrome biologique dont nous ignorons jusqu'à l'existence. Le traitement hypercalcémiant n'a aucune base physio-pathologique certaine (KLOTZ [29]) et sa valeur, jusqu'à nouvel ordre, n'est qu'empirique. On traite les tétaniques normocalcémiques dans l'espoir d'améliorer les troubles qu'ils présentent. Le traitement doit donc toujours être discontinu, la surveillance encore plus attentive, bien que les risques d'hypercalcémie apparaissent moindres en raison précisément de la discontinuité du traitement. Les résultats du traitement étant jugés presque uniquement sur une base clinique, il faut savoir l'arrêter lorsqu'il semble inopérant.

En pratique, voici les indications du traitement dans les tétanies normocalcémiques :

1) Il n'y a aucun intérêt et il est même franchement contre-indiqué de traiter un tétanique découvert par un examen systématique et qui ne présente aucun trouble. La positivité de l'électromyogramme, et à plus forte raison la constatation d'un signe de Chvostek, ne justifient jamais à elles seules un traitement hypercalcémiant.

2) On ne doit pas donner ce traitement pour les troubles qui peuvent être rencontrés au cours de la tétanie, lorsque celle-ci n'est pas dûment constatée. Nous pensons qu'il faut exiger un électromyogramme positif. Sans cette confirmation, si on entreprend le traitement uniquement sur la foi d'un signe de Chvostek renforcé par l'hyperpnée, il faut redoubler de prudence, se contenter d'un traitement plus court et exiger un succès franc. Cette attitude tout à fait pragmatique, avouons-le, semble avoir donné un succès dans le cas *Ved...*, que nous n'avons pas classé pourtant parmi les enfants tétaniques.

3) Les troubles caractériels sont l'indication la plus fréquente du traitement. Il ne faut traiter que des troubles suffisamment importants pour qu'ils soient un motif de plaintes de la part de l'enfant, de ses parents ou de ses maîtres. Les mêmes principes sont valables pour les troubles fonctionnels : lipothymies, vertiges, crampes, fourmillements et bien entendu crises tétaniques.

4) La constatation d'opacités du cristallin, même minimales, nous paraît un motif valable pour entreprendre le traitement hypercalcémiant de un ou deux mois sous surveillance biologique et ophtalmologique.

5) L'expérience nous manque quant à l'utilité du traitement pour les lésions dentaires. Pour des raisons théoriques, cette indication nous paraît peu valable.

6) Le traitement des manifestations convulsives, associées à la tétanie, pose les problèmes les plus complexes et les plus délicats.

a) LORSQUE LES MANIFESTATIONS SONT UNIQUEMENT ÉLECTRIQUES

— Un E.E.G. simplement perturbé, comme il est fréquent de le rencontrer au cours des tétanies, ne nous semble pas un motif suffisant pour appliquer le traitement hypercalcémiant. Il devient peut-être un argument supplémentaire pour traiter les sujets atteints d'autres troubles.

— Un E.E.G. type comitial, même en l'absence de tout phénomène clinique, est certainement une bonne indication thérapeutique. Il est possible, bien que non prouvé, qu'un traitement appliqué à temps puisse empêcher l'apparition des crises cliniques.

b) LORSQUE L'ENFANT EST ATTEINT D'UNE COMITALITÉ CLINIQUE

— S'il n'a jamais été traité par les anticomitiaux classiques, si la tétanie est certaine, on est autorisé d'essayer un traitement hypercalcémiant sous contrôle électroencéphalographique très strict. En cas de réussite franche, clinique et électrique, on est autorisé à ne pas entreprendre le traitement barbiturique, à condition de faire pratiquer régulièrement les examens électroencéphalographiques pour dépister une rechute à l'arrêt ou malgré la poursuite du traitement hypercalcémiant.

— En cas d'échec, il ne faut sûrement pas prolonger le traitement hypercalcémiant au delà d'un mois.

— En cas de succès partiel (amélioration clinique ou électrique), on doit adjoindre le traitement anticomitial au traitement hypercalcémiant.

— Il va de soi que le traitement hypercalcémiant, comme d'ailleurs le traitement anticomitial classique, ne doit jamais empêcher la recherche d'une étiologie précise de la comitialité, en particulier d'une cause neuro-chirurgicale.

— Si l'enfant a déjà été traité par les anticomitiaux classiques, l'essai de substitution de traitement ne se justifie qu'au cas où la thérapeutique classique ne donne pas entière satisfaction (persistance de crises ou d'altérations électriques, mauvaise tolérance). Cette substitution doit être faite d'une manière très progressive et très prudente. Il faut d'abord adjoindre les hypercalcémiants au traitement suivi habituellement, et seulement en cas d'amélioration nette, on peut se permettre, en milieu hospitalier, de diminuer, voire de supprimer les anticomitiaux classiques. La surveillance doit rester régulière, même dans ces cas.

— En cas d'échec immédiat ou secondaire, il faut renoncer au traitement hypercalcémiant. Il ne faut pas alors abandonner et il faut même savoir revenir à la thérapeutique anticomitiale.

c) DANS LE CAS PARTICULIER DES CONVULSIONS ACCOMPAGNÉES D'UNE TÉTANIE AVEC HYPOCALCÉMIE, les règles sont les mêmes quant à l'abandon d'un traitement anticomitial classique. Cependant ici,

la poursuite du traitement hypercalcémiant, associé ou non à la thérapeutique classique, est toujours justifiée pour maintenir la calcémie à son niveau normal.

III. — SURVEILLANCE DU TRAITEMENT

Elle est absolument capitale et doit être chimique, clinique et au besoin électrique. Ses règles sont les mêmes dans les cas de tétanie avec ou sans troubles biochimiques décelables :

a) LA SURVEILLANCE BIOCHIMIQUE

— Avant d'entreprendre le traitement, il faut s'assurer de l'intégrité rénale et pratiquer au moins un dosage d'urée et une recherche d'albuminurie.

— Pendant le traitement, il faut empêcher l'hypercalcémie. L'épreuve de Sulkovitch ne paraît pas toujours suffisante pour remplir ce but : elle peut rester négative malgré une calcémie déjà dangereusement élevée ; elle peut (KLOTZ [29]) devenir positive, la calcémie étant encore basse ; elle n'a aucune signification dans les cas de tétanie normocalcémique. Pourtant sa simplicité rend l'épreuve de Sulkovitch utile surtout dans le traitement des tétanies hypocalcémiques. Il faut donc doser la calcémie et arrêter le traitement dès qu'elle dépasse 110 mg/l.

— Les dosages d'urée ne s'imposent pas dans les cures courtes tant que la calcémie reste dans les limites de la normale et tant que le sujet ne présente pas de signes cliniques d'intoxication médicamenteuse. Ils doivent cependant être pratiqués en cas de traitement de longue durée au moins tous les six mois.

b) LA SURVEILLANCE CLINIQUE porte sur :

— Le dépistage précoce des signes d'intolérance médicamenteuse (anorexie, polydipsie, polyurie).

— L'appréciation la plus objective possible du succès ou de l'échec du traitement sur les troubles qui ont motivé sa mise en route : interrogatoire patient des parents et de l'enfant, notes scolaires, fréquence et gravité des manifestations épileptiques ou névropathiques, examens du cristallin si nécessaire.

— Les variations du signe de Chvostek ont un intérêt théorique mais ne semblent pas offrir d'indications pratiques.

c) LA SURVEILLANCE ÉLECTRIQUE porte sur :

— L'électroencéphalogramme dans les cas où il a été perturbé.

— La normalisation de l'électromyogramme est pleine d'intérêt sur le plan doctrinal. Nous ignorons sa valeur pour décider la poursuite ou l'arrêt du traitement.

IV. — TRAITEMENTS ASSOCIÉS

Nous avons déjà discuté le problème si important des médicaments anti-épileptiques dans les tétanies associées aux manifestations comitiales.

Nous voulons insister ici sur le traitement des troubles caractériels.

a) Nous avons vu la conjonction des facteurs psychiques et du terrain constitutionnel dans l'éclosion de ces troubles. Il est donc naturel d'associer au moins une « attitude psychothérapique » à la prescription des médicaments. Il ne faut pas négliger la famille ni l'enfant. Selon H.-P. KLOTZ [29], les échecs du traitement hypercalcémiant s'expliquent souvent par l'importance de cet élément conflictuel dans la genèse des troubles. On ne doit pas hésiter de confier l'enfant et la famille au psychiatre qui tentera une psychothérapie plus approfondie.

b) Les échecs ou les succès partiels du traitement hypercalcémiant autorisent également un recours aux médications psycholeptiques, voire neuroleptiques. Selon ALAJOUANINE et JESSERER, ce traitement paraîtrait autant, voire plus indiqué que la thérapeutique hypercalcémiante. Nous ne l'avons jamais essayé chez nos malades. Tous les auteurs insistent d'ailleurs sur l'inconstance des résultats, qui justifie tous les essais.

V. — RÉSULTATS DU TRAITEMENT HYPERCALCÉMIANT

a) SUR LES MANIFESTATIONS CONVULSIVES

Chez nos 7 malades atteints d'épilepsie, nous trouvons :

— 3 succès francs cliniques et électriques, dont un dans un cas d'hypoparathyroïdisme associé à une épilepsie grave, un chez un

tétanique normocalcémique atteint de manifestations épileptiques relativement bénignes avec un E.E.G. peu perturbé, et un chez une tétanique normocalcémique qui a eu une crise comitiale et un E.E.G. très perturbé (Ce sont les cas *Cam...*, *Hir...* et *Fri... Patricia*.)

— 1 succès clinique dans un cas de tétanie avec calcémie un peu basse, qui a eu une crise convulsive. Le contrôle électrique manque (cas *Via...*).

— 2 échecs absolus dans 2 cas de tétanie normocalcémique dont l'un atteint d'épilepsie grave, l'autre de manifestations cliniquement bénignes, mais accompagnées d'un E.E.G. très perturbé, d'un habitus dysmorphique et d'une débilité mentale profonde (cas *Lec...* et *Gat...*).

— 1 cas n'a pu être traité correctement (*Fri... Hélène*).

Nous devons y ajouter 2 cas où le traitement a pu normaliser un tracé comitial non accompagné d'épilepsie clinique : une fois chez un tétanique avec des perturbations discrètes de la calcémie (cas *Meu...*) et une fois chez un enfant (*Ved...*) porteur d'un signe de Chvostek, mais n'ayant pu être classé parmi les tétaniques faute d'un électromyogramme positif.

Nous ignorons si le traitement a une action sur les perturbations électroencéphalographiques atypiques non accompagnées de phénomènes convulsifs cliniques.

b) SUR LES TROUBLES TROPHIQUES

Aucun de nos 4 enfants atteints d'opacités du cristallin n'a pu être revu après un traitement correct.

c) SUR LES MANIFESTATIONS FONCTIONNELLES

On comprendra la difficulté de juger objectivement et avec précision les résultats du traitement dans ce domaine. Les sources d'information (les parents, l'enfant et ses maîtres) doivent être soumises à une critique sévère. On ne sait jamais avec certitude quel mérite revient à la psychothérapie inconsciente et à la personnalité du médecin et quel est le rôle propre du médicament.

Sur les 17 enfants ayant des troubles fonctionnels divers et un comportement perturbé, le traitement a été appliqué 11 fois :

I) Une fois l'échec a été total et indiscutable dans le cas d'*Alain Gat...*, débile profond se rapprochant des dysmorphies décrites par ALBRIGHT.

2) Les crises de tétanie, notées 3 fois, ont toutes réagi très bien au traitement. Chez la petite *Bek...* (âgée de quatre ans et demi) où elles étaient le seul motif d'hospitalisation, on trouve une disparition des crises pendant cinq mois au moins, avec un traitement pourtant modeste (chlorure de calcium : 2 g par jour, et vitamine D₂ : 15 mg en une fois et 0,3 mg/jour ensuite) et qui n'a pas relevé complètement la calcémie.

— Chez les 2 adolescentes *Bon...* et *Pil...*, les crises tétaniques furent les premières à disparaître. Elles n'ont pas récidivé pendant un an au moins chez *Pil...* ; chez *Bon...*, après avoir été quasi quotidiennes, elles ne se sont répétées que 3 fois en sept mois, et chaque fois précédées de sanglots prolongés qui réalisaient peut-être une alcalose par hyperpnée.

3) Les autres manifestations fonctionnelles, comme les crampes, les fourmillements des extrémités, les vertiges, les lipothymies ont également toujours cédé au traitement hypercalcémiant (cas *Ber...*, *Dum...*, *Hir...*, *Dec...*), quelle que soit la calcémie des sujets traités. Il faut dire cependant que ces troubles n'ont pas été très intenses ni très fréquents, qu'ils aient survenu chez des enfants par ailleurs normaux comme *Ber...* ou *Dum...*, chez un petit comitial comme *Hir...* ou chez un grand caractériel comme *Dec...*

Plus significative apparaît la disparition des lipothymies assez impressionnantes chez le jeune *Bel...* (elle ne se maintient que depuis quatre mois) ou chez les enfants pithiatiques et très anxieuses comme *Bon...* ou *Pil...* Chez cette dernière d'ailleurs, les vertiges réapparaissent sous traitement.

4) Les troubles du sommeil ont été franchement mais pas totalement améliorés chez *Dec...* Le succès est beaucoup moins franc chez *Pil...*

5) Aucune de nos observations ne nous permet d'affirmer une influence quelconque du traitement hypercalcémiant sur l'énurésie primaire ou secondaire. Chez *Hir...*, elle semble apparaître et disparaître entre onze et treize ans malgré des cures (irrégulières et non contrôlées) d'hypercalcémiants.

d) SUR LES TROUBLES CARACTÉRIELS

Ce que nous avons dit des manifestations fonctionnelles est encore plus vrai lorsqu'il faut étudier les troubles caractériels. Pas seulement un jugement objectif, mais l'analyse précise est difficile et risque de déformer la réalité sous prétexte de la disséquer.

Nous pouvons retirer une impression globale que l'action du traitement hypercalcémiant est bénéfique, mais partielle et inconstante. Il semble agir sur l'anxiété et amortir les manifestations extérieures les plus bruyantes. Nous ne pensons pas qu'il puisse modifier la personnalité de l'enfant. Nous n'avons pratiqué aucun test de personnalité avant ou après le traitement. Il n'a pas modifié en tout cas les tendances psychasthéniques de *Ber...* (très bien compensées par ailleurs), ni influé beaucoup sur les tics du jeune *Dec...*

Chez les 6 enfants où l'influence du traitement a pu être appréciée, on note :

- un succès vraiment étonnant dans le cas *Meu...* Cet enfant, qui devait être interné, a pu s'adapter à une vie communautaire normale. La psychothérapie éducative a été tentée auparavant sans succès et tous ceux qui l'ont connu confirment la « transformation » du comportement de l'enfant. Il est pourtant loin d'être devenu normal et rien ne permet de garantir qu'il n'y aura pas une nouvelle aggravation ;
- *Fri...* *Patricia* nous a semblé plus vive et moins inhibée, mais le retour dans le milieu familial défectueux risque fort de contrebalancer les effets du traitement ;
- le jeune *Bel...* ne présente plus depuis quatre mois aucun des troubles spectaculaires qui ont motivé son admission, mais le contact reste difficile avec lui, rien ne nous semble résolu tant que durera le conflit avec sa mère ;
- *Bon...* et sa famille sont contents de la thérapeutique appliquée, mais nous ne croyons pas que la jeune fille soit devenue moins pithiatique qu'elle ne le fût ;
- chez *Dec...* et chez *Pil...*, chaque arrêt du traitement se solde par une rechute plus ou moins nette des troubles caractériels, de la nervosité, de l'anxiété. L'instituteur de *Dec...* découvre sur les modifications du comportement de Jacques que le traitement n'est plus suivi. Le cas de *Pil...* est encore plus désespérant, car il semble qu'après un an de traitement les troubles caractériels réapparaissent malgré une hypercalcémie avec un début des signes d'intoxication.

On voit donc que le traitement a une action indiscutable sur les troubles du comportement, mais que cette action est rarement, si jamais, suffisante et définitive. D'où l'utilité certaine de la psychothérapie et d'autres médications associées.

VI. — EN RÉSUMÉ

Le traitement par le dihydrotachystérol ou par la vitamine D₂ doit être tenté quelle que soit la calcémie du sujet en présence uniquement des troubles biologiques, cliniques, trophiques ou électriques manifestes.

On doit pour cela être sûr du diagnostic de la tétanie et pouvoir assurer une surveillance stricte de la calcémie et des fonctions rénales.

Ce traitement semble très bien toléré. Il a une action manifeste sinon profonde sur les troubles fonctionnels et sur le comportement des enfants. Il agit d'une manière imprévisible mais parfois très bénéfique sur les manifestations convulsives et les troubles caractériels graves. Il permet peut-être de prévenir l'évolution d'une cataracte ou d'une comitialité.

CONCLUSIONS

L'étude de 22 observations de tétanies du grand enfant dont 3 très précoces suivies avec un recul de quatre à neuf ans, nous amène, en les rapprochant des cas semblables revus dans la littérature, aux conclusions suivantes :

I. — Il existe chez le grand enfant un état d'hyper-irritabilité spéciale du système nerveux que l'on peut appeler tétanie chronique probablement constitutionnelle. Cette tétanie chronique doit être distinguée des tétanies occasionnelles manifestement acquises dues à des causes bien précises.

II. — Le critère permettant actuellement de ranger avec certitude un cas donné dans le cadre de la tétanie est la positivité de l'examen électromyographique. On parlera de tétanie chronique constitutionnelle lorsqu'on ne trouvera aucune cause à cet état.

Il semble cependant que l'électromyogramme peut parfois être normal ; dans ces conditions, le diagnostic de tétanie chronique ne peut actuellement qu'être soupçonné, le signe de Chvostek franc et renforcé par l'hyperpnée n'étant qu'un signe de présomption.

III. — Cliniquement, la tétanie chronique ainsi définie peut rester latente. Elle peut se manifester uniquement par des troubles mineurs comme les vertiges, les lipothymies, les troubles du sommeil, l'énu-résie. Elle se rencontre chez des enfants difficiles, instables, coléreux, posant des problèmes médico-pédagogiques de gravité variable. Son diagnostic est plus facilement évoqué en cas de manifestations plus caractéristiques, telles que crises tétaniques typiques, fourmillements, crampes, mais ces manifestations ne sont pas les plus fréquentes.

Dans certaines formes, la tétanie chronique s'accompagne de complications graves :

- des troubles trophiques dont les plus fréquents sont des troubles dentaires, les plus graves, heureusement rares, les cataractes endocriniennes ;

- des dystrophies diverses dont les plus fréquentes sont la petite taille, le visage rond et un peu hébété, la silhouette trapue ; les plus caractéristiques : la brachymétacarpie, la brachydactylie ;
- des manifestations convulsives de type grand mal, petit mal ou épilepsie myoclonique ;
- de débilité mentale ;
- de troubles caractériels graves.

IV. — Sur le plan électrique, la tétanie chronique s'accompagne le plus souvent d'altérations électroencéphalographiques allant de l'hypersensibilité à l'épreuve de l'hyperpnée et de l'abaissement du seuil épileptogène aux tracés de type comitial en passant par les tracés désynchronisés, trop riches en rythmes lents ou rapides.

V. — Sur le plan chimique, la tétanie chronique peut être normocalcémique, s'accompagner d'un syndrome biologique franc correspondant aux critères de l'hypoparathyroïdisme, ou bien présenter des formes intermédiaires avec un abaissement discret ou variable de la calcémie.

Il ne nous semble pas y avoir de différences tranchées entre ces différentes formes, les mêmes complications pouvant se voir dans toutes et les divers aspects pouvant exister dans la même famille, voire chez le même malade.

Le test de phosphaturie provoquée à la parathormone de Howard-Ellsworth, pour des raisons tant théoriques que pratiques, nous semble inutilisable pour le diagnostic d'insuffisance parathyroïdienne ou d'une hypothétique résistance du tubule rénal à l'action de l'hormone parathyroïdienne.

VI. — Dans les antécédents des tétanies du grand enfant, on peut trouver l'existence de tétanies hypocalcémiques. Sur 8 tétanies du nourrisson revues après plusieurs années, nous en avons trouvé 3 qui sont atteintes de tétanie dont une avec débilité mentale, une avec manifestations convulsives et 2 avec des opacités du cristallin.

Avant de porter un pronostic favorable en présence d'une tétanie hypocalcémique du nourrisson, il est donc indispensable de faire deux réserves. A côté d'une éventuelle épilepsie dont les rapports avec la tétanie infantile restent discutables, il faut envisager la possibilité du passage progressif vers la tétanie du grand enfant.

VII. — Le pronostic de la tétanie chronique du grand enfant dépend de la forme qu'elle affecte. Dans les cas latents, il est excellent avec trois restrictions :

- petits troubles caractériels ;
- apparition toujours possible d'une cataracte ;
- risque de convulsions.

VIII. — Le traitement : vitamine D₂ ou dihydrotachystérol par cures de 60 à 90 mg en deux mois, 1 à 2 fois par an, doit être appliqué :

- à condition que le diagnostic soit certain ;
- uniquement en présence de troubles manifestes ;
- à condition de pouvoir vérifier la calcémie et l'intégrité des fonctions rénales.

Ce traitement :

- semble très bien toléré ;
- agit bien sur les troubles mineurs et caractériels ;
- a une action absolument imprévisible, mais parfois très bénéfique sur les manifestations convulsives et les troubles psychiques graves ;
- agit exceptionnellement et très discrètement sur le niveau intellectuel ;
- permet peut-être d'arrêter ou de prévenir l'évolution d'une cataracte ou d'une comitialité.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
LELONG

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

I. — QUELQUES PUBLICATIONS D'INTERET HISTORIQUE *

1. CHEADLE (W.B.). — Pathology and treatment of laryngismus, tetany and convulsions. (*Lancet*, 1, 919, 1887.)
2. CHVOSTEK (F.R.). — Beitrag zur tetanie. (*Wien. Med. Press*, 17, 1201, 1876.)
3. CLARKE (J.). — Commentaries on some of the most important diseases of children. (Ed. Longman, Harst, Rees, London, 1815 [chap. IV].)
4. COLLIP (J.B.). — The extraction of a parathyroid hormone which will prevent or control parathyroid tetany and which regulates the level of blood calcium. (*J. Biol. Chim.*, 63, 395, 1925.)
5. COLLIP (J.B.). — A case of tetany treated with parathyrin. (*Canad. M.A.J.*, 15, 29, 1925.)
6. CORVISART. — De la contracture des extrémités ou tétanie. (*Thèse*, Paris, 1852.)
7. DANCE. — Observations sur une espèce de tétanos intermittent. (*Arch. Gén. Méd.*, 26, 190, 1831.)
8. ERB (W.). — Zur Lehre von der Tetanie nebst Bemerkungen über die Prüfung der electrischen Erregbarkeit motorischen Nerven. (*Arch. f. Psych.*, 4, 271, 1874.)
9. ERDHEIM (J.). — Zur Kenntnis der parathyreopriven Dentin-veränderungen. (*Frankfurt Zschr. f. Path.*, 7, 238, 1911.)
10. ESCHERICH (T.). — Die Tetanie der Kindern. (Ed. Hölder, Wien und Leipzig, 1909.)
11. VON FRANKL-HOCHWART (L.). — Die Tetanie der Erwachsenen. (Ed. Hölder, Wien und Leipzig, 1907.)
12. GLEY (M.E.). — Sur la fonction des glandules parathyroïdes. (*Compt. Rendu Soc. de Biol.*, S10, 4, 46, 1897.)

(*) Résumés in *Stanford Med. Bull.*, 17, 1, 1959.

13. GUERNSSENT. — Observations et réflexions sur les contractures essentielles. (*Gaz. Méd. de Paris*, 3, 80, 1832.)
14. HOLTZ. — Die Behandlung der post-operativen Tetanie. (*Arch. f. Klin. Chir.*, 177, 32, 1933.)
15. HOWLAND (J.) and MARIOTT (W.). — Observations upon the calcium content of the blood in infantile tetany and upon the effect of treatment by calcium. (*Quart. J. Med.*, 11, 289, 1918.)
16. KELLIE (G.). — Notes on swelling of the tops of the hands and feet and on a spasmodic affection of the thumbs and feet which very commonly attend it. (*Edinburgh Med. Sur. J.*, 12, 448, 1816.)
17. KUSSMAUL (A.). — Zur Lehre der Tetanie. (*Berlin. Kind. Wschr.*, 9, 441, 1872.)
18. LANDSBERG (M.). — Zur Ätiologie der Cataractbildung. (*Zblt. f. Pract. Augenheilk.*, 12, 39, 1888.)
19. MAC CALLUM (W.G.), VOEGTLIN (C.). — On the relations of the tetany to the parathyroid glands and to calcium metabolism. (*J. Exper. Med.*, 11, 118, 1909.)
20. SANDSTROM (J.V.). — Om en ny kortel has menniskar ach atskilliga däggdjin. (*Uppsala Läkaref Förhandl.*, 15, 441, 1880; traduit en anglais in *Bull. Inst. Hist. Med.*, 6, 179, 1938.)
21. STEINHEIM (S.L.). — Zwei seltene Formen des hitzigen Rheumatismus. (*Litt. Ann. der Ges. Heilk.*, 17, 22, 1830.)
22. TONNELLE (L.). — Mémoires sur une nouvelle maladie convulsive des enfants. (*Gaz. Méd. de Paris*, 3, 1, 1832.)
23. TROUSSEAU. — Contractures des nourrices. (*Gaz. des Hôpitaux*, 27, 345, 1854.)
24. TROUSSEAU. — Clinique Médicale de l'Hôtel-Dieu de Paris, vol. 2, p. 107. (Ed. Baillière, Paris, 1862.)
25. VASSALE (G.), GENERALI (F.). — Sugli effetti dell'estirpazione delle ghiandole paratiroides. (*Riv. d. Pat. Nerv. e Ment.*, 1, 95, 1896.)
26. WEISS (N.). — Ueber Tetanie. Sammlung klinischer Vorträge. (*Innere Med.*, 3, 189, 1675, 1881.)

II. — OUVRAGES DE BASE

27. ALAJOUANINE (T.), CONTAMIN (F.), CATHALA (H.P.). — Le syndrome tétanie. (J.-B. Baillière et fils éd., Paris, 1958, 279 p.)
28. JESSERER (H.). — Tétanie. (Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1958, 191 p.)
29. KLOTZ (H.P.). — La tétanie chronique ou spasmophilie. (L'Expansion éd., Paris, 1958, 259 p.)

30. DEBRÉ (R.), LELONG (M.). — In : *Pédiatrie*. (Flammarion éd., Paris, 1950, pp. 1617-1627.)
31. DÉJERINE (J.). — In : *Sémiologie des affections du système nerveux*. (Masson éd., Paris, 1914, pp. 532-540.)
32. FANCONI (G.). — In : *Enc. Médico-Chirurg.*, Pédiatrie, vol. III, 4102, A10, pp. 1-10, 1955 ; In : *Lehrbuch der Pädiatrie* (et Wallgren), Benno Schwabe Verl., Basel, 1950, pp. 141-149, 192-196 et 743-744.
33. LESNÉ (R.), TURPIN (R.), in : DEBRÉ (R.), LESNÉ (R.), ROHMER (P.). — *Pathologie infantile*. (Doin éd., Paris, 1949-1950, pp. 867-903.)
34. TALBOT (N.B.), SOBEL (E.H.), MAC ARTHUR (J.W.), CRAWFORD (J.D.). — In : *Functional endocrinology*. (Harvard Univ. Press, Cambridge, Mass., 1952, pp. 53-139.)
35. TURPIN (R.). — Hypoparathyroïdisme. In : *Traité de Médecine*. (Masson éd., Paris, 1948, vol. XIII, pp. 304-379.)
36. WERNLY. — Parathyroidea. In : *Klinik der inneren Secretionen* (chap. 4). (Ed. Sonderbruck u. Lebhart, Berlin, 1957.)
37. WILKINS (L.). — In : *Diagnostic et traitement des maladies des glandes endocrines de l'enfance et de l'adolescence*. (Ed. Maloine, Paris, 1959, pp. 411-456.)

III. — PUBLICATIONS

38. ALAJOUANINE (T.), CONTAMIN (P.). — Crises à type d'épilepsie tonique sous-corticale supprimées par le calciférol. (*Ann. Méd.*, 55, 4, 321-359, 1954.)
39. ALAJOUANINE (T.), CONTAMIN (P.), CATHALA (H.P.). — Définition et limites nosographiques de la tétanie. (*Rev. du Prat.*, 9, 15, 1605-1607, 1959.)
40. AMYOT (R.), VASQUEZ (J.). — Tétanie et épilepsie. (*Pr. Méd.*, 62, 17, 362-364, 1954.)
41. ARNOULD (G.), HARTEMANN (P.), DUREUX (J.P.), TRIDON (P.), SCHMITT (J.). — Sclérose en plaques et tétanies. Des tétanies neurogènes. (*Rev. Neurol.*, 98, 4, 297-300, 1958.)
42. AXELROD. — Idiopathic hypoparathyroidism : unusual response to vit. D. (*J. Clin. Endocr. Metab.*, 19, 5, 590-602, 1959.)
43. AZERAD (E.), GATHA (J.), RAVERDY (P.). — Un cas de pseudo-hypoparathyroïdisme. (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 69, 7, 199-205, 1953.)
44. BARRE (Cl.). — Hypoparathyroïdie chronique primitive de l'enfant. (*Thèse*, Paris, 1958 ; *Le Nourrisson*, 47, 1, 16-31, 1959.)
45. BARRE (Cl.). — Tétanies par hypoparathyroïdies. (*Rev. du Prat.*, 9, 15, 1633-1637, 1959.)
46. BEAUDOIN, MORIN. — Pseudo-hypoparathyroïdie. (*Laval Médical*, 27, 2, 199-207, 1959.)

47. BEHAGUE, SOULAS. — Tétanie familiale et syndrome pseudo-hypoparathyroïdien d'Albright. (*Rev. Neurol.*, 95, 2, 150-161, 1956.)
48. BÉNAZET (J.). — La tétanie. (*Toulouse Méd.*, 59, 2, 113-130, 1958.)
49. BERARDINELLI (W.). — Pseudo-hypoparathyroidism with decreased glucose tolerance and diabete insipidus. (*Acta Endocrinol.*, 7, 1-4, pp. 7-16, 1951.)
50. BERNHEIM (M.), FRANÇOIS (R.), MOURIQUAND (Cl.), DUC (H.), DEFRENNE (M.). — Un cas d'hypoparathyroïdie chronique primitive chez l'enfant. (*Pédiatrie*, 12, 5, 503-508, 1957.)
51. BERNHEIM (M.), FRANÇOIS (R.), DUC (H.), MOURIQUAND (Cl.), DEFRENNE (M.), RUITTON-UGLIGNO. — L'hypoparathyroïdie primitive idiopathique. (*Sem. Hôp. Paris*, 33, 38, 2476-2484, 1957.)
52. BERNSTEIN, MOORE. — Hypoparathyroidism: treatment with vit. D. Intravenous. (*J. Clin. Endocr. Metab.*, 19, 2, 224-228, 1959.)
53. BERSTRAND (C.G.), EKENGREN (K.), FILIPSON (R.), HUGGERT (A.). — Pseudo-hypoparathyroidism. (*Acta Endocrinol.*, 29, 2, 201-218, 1958.)
54. BILLE (B.S.V.). — Pseudo-hypoparathyroidism. (*Acta Paediatr.*, 41, 4, 380-389, 1952.)
55. BLECHMAN (G.). — Destin d'un nouveau-né spasmophile. (*Arch. Fr. Péd.*, 6, 2, 181-183, 1949.)
56. BLECHMANN (G.), LANDRIEU, WUEST. — Tétanie grave dans les premiers jours de la vie. (*Nourrisson*, 27, 4, 218-223, 1939.)
57. BONDUELLE (M.), SEMELAIGNE (G.), SALLOU (Cl.). — Crises convulsives avec hypocalcémie chez un nourrisson de sept mois. Persistance d'altérations E.E.G. et des séquelles neurologiques malgré le retour de la calcémie à la normale. (*Rev. Neurol.*, 94, 2, 195-196, 1956.)
58. BRONSKY (D.), KUSHNER (D.S.), DUBIN (A.), SNAPPER (J.). — Idiopathic hypoparathyroidism and pseudo-hypoparathyroidism. Case report and review of literature. (*Medicine*, 37, 4, 317-353, 1958.)
59. BUCHS (S.). — Familiärer Pseudo-hypoparathyreoidismus. (*Ann. Paediatrici*, 183, 2, 65-77, 1954.)
60. BUCHS (S.). — Familiarer hypoparathyreoidismus. (*Ann. Paediatr.*, 184, 6, 364-373, 1955.)
61. BUTTERWORTH (C.E.), HAMILTON (L.), ZHEUTLIN (N.). — Pseudo-hypoparathyroidism. (*Am. J. Med.*, 21, 4, 644-648, 1956.)
62. CASEY, FAST, CHERNIAK. — Pseudo-pseudo-hypoparathyroidism: one case. (*J. Am. Med. Assoc.*, 169, 17, 1988-1990, 1959.)
63. CATHALA (J.), POLONOWSKI (Cl.), BARRE (Cl.). — L'hypoparathyroïdie chronique primitive de l'enfant. (*Pr. Méd.*, 66, 86, 1925-1928, 1959.)
64. CATHALA (H.P.). — Séméiologie clinique et électrique de la tétanie. (*Rev. du Prat.*, 9, 15, 1609-1617, 1959.)

65. CATHALA (H.P.). — Limites de la tétanie. (*Rev. Fr. Clin. Biol.*, 3, 4, 319-322, 1958.)
66. CATHALA (H.P.). — La tétanie de l'enfant. Le problème des convulsions dans la spasmodophilie. (*Rev. du Prat.*, 4, 19, 1763-1768, 1954.)
67. COLLINS-WILLIAMS (C.). — Idiopathic hypoparathyroidism with papilledema in a boy six years of age. (*Pediatrics*, 5, 6, 998-1007, 1950.)
68. CONTAMIN (F.). — Les tétanies idiopathiques de l'adulte. (*Rev. du Prat.*, 9, 15, 1639-1643, 1959.)
69. CUSMANO (J.), BAKER (D.H.), FINBY (N.). — Pseudo-hypoparathyroidism. (*Radiology*, 67, 6, 845-853, 1956.)
70. DEBRÉ (R.), MOZZICONACCI (P.), SCHAPIRA (G.), LESTRADET (H.), HERRAULT (A.), BOUYER. — Tétanie précoce avec périostose engainante et hypocalcémie récidivante. (*Arch. Fr. Pédiat.*, 13, 5, 461-476, 1956.)
71. DE GENNES (L.), BRICAIRE (H.). — Les accidents nerveux d'un nouvel anti-émétique. (*Pr. Méd.*, 65, 22, 499, 1957.)
72. DECOURT (J.), BERTHAUX (P.). — Problèmes actuels concernant la tétanie d'adulte. (*Rev. du Prat.*, 3, 18, 1291-1297, 1953.)
73. DECOURT (J.), TARDIEU (G.). — Les tétanies neurogènes. (*Pr. Méd.*, 47, 25, 469-472, 1939.)
74. DENT (C.E.). — Discussion on the physiology and clinical disorders of the parathyroid glands. (*Proc. of Roy. Soc. Medicine*, 46, 4, 291-294, 1953.)
75. DESVIGNES (P.). — Les cataractes endocriniennes. (*Pr. Méd.*, 60, 29, 626-627, 1952.)
76. ELRICK (H.), ALBRIGHT (F.), BARTTER (F.), FORBES (A.P.), REEVES (J.D.). — Further studies on pseudo-hypoparathyroidism; report of four new cases. (*Acta Endocrinol.*, 5, 3, 199-225, 1950.)
77. ESPESSON (A.). — Evolution de la tétanie du nouveau-né et du nourrisson. (*Thèse*, Paris, 1958.)
78. FABRINI, RAMORINO, NACCARATO. — Microsomia adiposa osteo-distrofica di Albright. (*Fol. Endocrinol.*, 11, 545-561, 1958.)
79. FARGASOVA (I.). — Primarni idiopaticky hypoparatyreoidismus a Addisonove nemoc u 12 leteho devcete. (*Cesk. Ped.*, 13, 6, 539-543, 1958.)
80. FERRIMAN. — Hypoparathyroidism complicated by impetigo herpetiformis. (*Proc. Roy. Soc. of Med.*, 46, 4, 305, 1953.)
81. FRAME (B.), CARTER (S.). — Pseudo-hypoparathyroidism. Clinical picture and relations to convulsive seizures. (*Neurology*, 5, 5, 295-310, 1955.)
82. GENCIC. — Zur Frage der Tetania parathyreopriva. (*Zblt. Chir.*, 84, 17, 655-661, 1959.)
83. GOLDMAN (R.), REYNOLDS (J.), CUMMINGS (H.), BASSETT (S.). — Familial hypoparathyroidism. (*J.A.M.A.*, 150, 11, 1104-1106, 1952.)

84. GOTTA (H.). — Tétanie et épilepsie. (*Pr. Méd.*, 61, 29, 609-611, 1953.)
85. GOTTA (H.). — Tetany and epilepsy. (*A.M.A. Arch. of Neurol. Psychiat.*, 66, 6, 714-721, 1951.)
86. GOTTA (H.), ODORIZ (J.B.). — The E.E.G. in hypoparathyroidism with tetany and epilepsy. (*J. Clin. Endocr.*, 8, 8, 674-686, 1948.)
87. GOULON (M.), TOURNILHAC (M.). — Tétanies et dyskaliémies. (*Rev. du Prat.*, 9, 15, 1645-1649, 1959.)
88. GRIBETZ (D.). — Hypocalcemic states in infancy and childhood. (*Am. J. Dis. Children*, 94, 3, 301-312, 1957.)
89. GRISLAIN, BEZRI. — Cataracte hypocalcique avec tétanie au cours d'une néphrose soignée par A.C.T.H. et cortisone. (*Ophtalmologica*, 137, 5, 294-306, 1959.)
90. GUREWICH (G.M.). — Obit klinicheskogo izutchenia paratyreopriwnych tetanii. (*Probl. Endocr. i Gormonoth.*, 5, 2, 52-57, 1959.)
91. HALL (S.). — Pseudohypoparathyroidism. (*Proc. Roy. Soc. Medicine*, 52, 3, 181-182, 1959.)
92. HARRISON (E.). — Idiopathic hypoparathyroidism. (*Pediatrics*, 17, 3, 442-448, 1956.)
93. HETZEL (B.S.), ROBSON (H.N.). — The syndrome of hypoparathyroidism, Addison's disease, and moniliasis. (*Australian Ann. Med.*, 7, 1, 27-33, 1958.)
94. HEUYER (G.), LONCHAMPT (J.). — Convulsions essentielles de l'enfance et spasmophilie. (*Paris Médical*, 63, pp. 251-255 (anc. série), 1927.)
95. HEUYER (G.), RÉMOND (M.), HURY (A.), DAUPHIN. — Convulsions de l'enfance et encéphalographie. (*Arch. Fr. Péd.*, 2, 2, 74-76, 1944.)
96. HEUYER (G.), LEBOVICI (S.), BOUR (P.). — Note sur le signe de Chvostek. (*Arch. Fr. Péd.*, 9, 2, 179-181, 1952.)
97. HINRICH, RUXTON. — Dental changes in idiopathic juvenile hypo-parathyroidism. (*Oral Surgery, Or. Med., Or. Path.*, 9, 10, 1102-1114, 1956.)
98. HOWAT (T.W.), ASHURST (G.M.). — Pseudo-hypoparathyroidism. (*The J. of Bone Joint Surg.*, 39B, 1, 39-45, 1957.)
99. ISCH-TREUSSARD (C.). — L'E.E.G. des convulsions dans la tétanie de l'enfant de moins de trois ans. (*Rev. Neurol.*, 99, 1, 77-90, 1958.)
100. JESSERER (H.). — Tétanie. (*Deut. Mediz. Wschr.*, 83, 22, 985-986, 1958.)
101. JESSERER (H.). — Gibt es einen Pseudo-hypoparathyroidismus. (*Klin. Wschr.*, 37, 7, 394-399, 1959.)
102. JESSERER (H.). — Die Nebenschilddrüseninsuffizienz im Kindesalter. (*Wien. Kl. Wschr.*, 71, 10, 171-173, 1959.)
103. JORDAN (A.), KELSALL (A.R.). — Observation on a case of idiopathic hypoparathyroidism. (*A.M.A. Arch. of Int. Med.*, 87, 2, 242-259, 1951.)

104. JUSTIN-BESANÇON (L.), KLOTZ (H.P.). — Etude critique de la notion de spasmodophilie chez l'adulte et le grand enfant. (*Sem. Hôp. Paris*, 26, 65, 3173-3190, 1950.)
105. JUSTIN-BESANÇON (L.), KLOTZ (H.P.), GOUDAL (A.). — Les modifications de la calcification chez les rats parathyroïdectomisés. (*Ann. d'Endocrinol.*, 16, 1, 179-198, 1955.)
106. KERR-GRANT (D.). — Papilloedema and fits in hypoparathyroidism. (*The Quart. J. of Med.*, 22, 86, 243-259, 1953.)
107. KLINKE (K.). — Konstitutionelle hypophysäre Tetanie. (*Msschr. Kinderheilk.*, 99, 4, 145-151, 1951.)
108. KLOTZ (H.P.). — Epilepsie et tétanie chroniques. (*Rev. Neurol.*, 92, 2, 254-269, 1955.)
109. KLOTZ (H.P.). — Tétanie et épilepsie. (*Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 69, 3, 276-282, 1953.)
110. KLOTZ (H.P.). — Epilepsie, hypocalcémie et tétanie. (*Arch. Fr. Péd.*, 12, 4, 401-407, 1955.)
111. KLOTZ (H.P.). — Spasmophilie et épilepsie. (*Le Monde Médical*, 67, 1, 171-183, 1957.)
112. KLOTZ (H.P.) et ATTAL (Cl.). — Comitialité clinique et électrique chez deux nourrissons rachitiques et hypocalcémiques. Guérison par le traitement vitamino-calcique. (*Arch. Fr. Péd.*, 12, 4, 398-401, 1955.)
113. KLOTZ (H.P.), BORENSTEIN (P.), MARIE (Jacques). — A propos de deux cas d'épilepsie vraie d'origine spasmodophile. (*Arch. Fr. Péd.*, 7, 6, 638-644, 1950.)
114. KLOTZ (H.P.), BORENSTEIN (P.). — Sur l'origine centrale des manifestations tétaniques. (*Sem. Hôp. Paris*, 26, 88, 4564-4570, 1950.)
115. KLOTZ (H.P.), JUNGERS. — Le dosage du calcium ionisé dans la tétanie constitutionnelle. (*Ann. d'Endocrinol.*, 20, 3, 283-287, 1959.)
116. KLOTZ (H.P.), KAHN (F.). — Le soi-disant pseudo-hypoparathyroïdisme et les tétanies neurogènes. (*Sem. Hôp. Paris*, 33, 64, 3772-3781, 1957.)
117. KLOTZ (H.P.), STROUN (J.). — Les anomalies E.E.G. dans 85 cas de tétanie chronique. (*Sem. Hôp. Paris*, 31, 5, 431-439, 1955.)
118. KLOTZ (H.P.), TOMKIEWICZ (S.). — Contribution à l'étude des tétanies chroniques de la seconde enfance. (*Sem. Hôp. Paris*, 35, 55, 3239-3253, 1959.)
119. LACHMANN (A.). — Hypoparathyroidism in Denmark. A clinical study. (*Acta Med. Scandinavica*, suppl. 121, 1941.)
120. LAFOURCADE (J.), CRUVEILLER (J.). — Les tétanies infantiles. (*Rev. du Prat.*, 9, 15, 1619-1630, 1959.)
121. LAYMON, ZELICKSON. — Pseudo-hypoparathyroidism. (*A.M.A. Arch. Dermatol.*, 79, 2, 194-201, 1959.)
122. LELONG (M.), CANLORBE, PAUPE (J.). — L'hypocalcémie chronique du nourrisson. (*Sem. Hôp. Paris*, 32, 31, 1770-1777, 1956.)

123. LELONG (M.), MEYER (B.), PAUPE (J.). — Tétanie hypocalcémique chez le nouveau-né. (*Sem. Hôp. Paris*, 35, 42, 2495-2502, 1959.)
124. LEONARD (M.F.). — Chronic idiopathic hypoparathyroidism with surimposed Addison's disease in a child. (*J. Clin. Endocrinol.*, 6, 7, 493-506, 1946.)
125. LEMAIRE (H.). — Troubles mentaux dans la tétanie. (*Bull. Soc. Pédiatr.*, pp. 14-28, 1923.)
126. LÉVESQUE (J.), CONTAMIN (F.), CATHALA (H.P.), GAUTHIER (M.), AICARDI (J.). — L'étude E.M.G. d'une tétanie infantile et d'une tétanie néo-natale. (*Arch. Fr. Pédi.*, 12, 10, 1124-1130, 1955.)
127. LÉVESQUE (J.), DREYFUS (G.). — Syndrome tétanique du nouveau-né lié à des lésions encéphaliques. (*Nourrisson*, 27, 4, 218-229, 1939.)
128. LEVY (S.). — Tetany in an infant without hypocalcemia. (*Harefuah* [J.M.A. Israël], 54, 6, 147, 1958.)
129. LICHTWITZ (A.), CLÉMENT (D.). — Les régulations hormonales du métabolisme calcique. (*Sem. Hôp. Paris*, 31, 4, 206-215, 1955.)
130. LICHTWITZ (A.), DE SÈZE (S.), HIOCO (D.), BORDIER (Ph.), PARLIER (R.). — 1) Les explorations fonctionnelles du squelette. 2) Technique des explorations biologiques du squelette. (*Sem. Hôp. Paris*, 33, 59, 3455-3470, 1957.)
131. LOMBARD (P.). — Syndrome tétaniforme à évolution subaiguë mortelle chez un enfant de douze ans. (*Pédiatrie*, 41, 2, 242-247, 1952.)
132. LOWE (C.V.), ELLINGER (A.J.), WRIGHT (W.S.), STAUFFER (H.M.). — Pseudo-hypoparathyroidism. The Seabright-Bantam syndrome. (*Jour. of Pediatr.*, 36, 1, 1-10, 1950.)
133. LUBELL. — The spontaneous diurnal variation of urinary phosphate excretion and its relation to the parathyroid hormone test. (*Helv. Paed. Acta*, 12, 2, 179-195, 1957.)
134. MAC GREGOR (M.E.), WHITEHEAD (T.P.). — Pseudo-hypoparathyroidism. (*Arch. Dis. Childhood*, 29, 147, 398-418, 1954.)
135. MAC LEAN (M.M.). — Chronic idiopathic hypoparathyroidism associated with moniliasis. (*Arch. Dis. Childhood*, 29, 147, 419-421, 1954.)
136. MAC NEELY (W.F.), RAISZ (L.G.), LE MAY (M.). — Pseudo-pseudo-hypoparathyroidism. Dyschondroplasia with soft tissue calcification and ossification and normal parathyroid function. (*Am. J. Med.*, 21, 4, 649-656, 1956.)
137. MAMOU (H.), SÉE (P.). — Pseudo-hypoparathyroïdisme. Un cas familial chez deux sœurs jumelles. (*Sem. Hôp. Paris*, 31, 66, 3513-3519, 1955.)
138. MARTIN (Cl.). — Le pseudo-hypoparathyroïdisme. Sa place dans le cadre de la tétanie par insuffisance de la fonction parathyroïdienne. (*Pédiatrie*, 12, 8, 871-882, 1957.)
139. MARTIN (Cl.). — Pseudo-hypoparathyroïdisme chez une fillette de deux ans et demi. (*Arch. Fr. Pédiat.*, 15, 1, 137-139, 1958.)
140. MARTIN (E.). — Tétanie idiopathique chronique du pseudo-hypoparathyroïdisme. (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 65, 9, 354-359, 1949.)

141. MARTIN (E.), GUYE (P.), BABEL (J.), COURVOISIER (B.). — Tétanie idiopathique et pseudo-hypoparathyroïdisme. (*Ann. d'Endocrinol.*, 13, 6, 943-947, 1952.)
142. MATTHEWS. — Familial calcifications of the basal ganglia with response to parathormone. (*J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 20, 3, 172-177, 1957.)
143. MICHAUX (L.), GALLOT, BUGE, KOUPELNIK (C.), SEVESTRE. — Arriération mentale avec tétanie, comitialité, cataracte, calcifications cérébrales, densifications osseuses et dysmorphie. (*Arch. Fr. Pédiat.*, 13, 9, 925-941, 1956.)
144. MILES (J.), ELRICK (H.). — Pseudo-pseudo-hypoparathyroidism: report of a new case. (*J. Clin. Endocr. Metab.*, 15, 5, 576-584, 1955.)
145. MILHAUD (G.), AUBERT (J.P.), BOURRICHON (J.), KLOTZ (H.P.). — Etude du métabolisme du calcium par le Calcium 45 dans la tétanie constitutionnelle et dans l'hypoparathyroïdisme. (*Ann. d'Endocrinol.*, 20, 3, 288-293, 1959.)
146. MONNET (P.), BERTRAND, GAUTHIER, PASQUIER. — Hypoparathyroïdie primitive du nouveau-né. (*Pédiatrie*, 12, 8, 937-940, 1957.)
147. MOREAU (R.), LEGRAIN (M.), GUEDON (G.). — Pseudo-hypoparathyroïdie et pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie. Deux nouveaux cas familiaux de la dystrophie d'Albright. (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 74, 245, 543-547, 1958.)
148. DE MOWBRAY (R.R.). — Discussion on the physiology and clinical disorders of the parathyroid glands: hypoparathyroidism. (*Proc. of Roy. Soc. Medicine*, 46, 4, 296-301, 1953.)
149. DE MOWBRAY (R.R.), SMITH (S.H.), SYMONDS (W.J.C.). — Hypoparathyroidism and pseudo-hypoparathyroidism. (*Brit. Med. J.*, 4867, 903-909, 1954.)
150. MOZZICONACCI (P.), HERRAULT (D.), ATTAL (Cl.), GIRARD, LESTRADET (H.). — Hypoparathyroïdie chronique à début néo-natal. (*Rev. Fr. Et. Clin. Biol.*, 4, 3, 255-263, 1959.)
151. NAEF, ADLE. — Idiopathic hypoparathyroidism. (*Ann. of Int. Med.*, 50, 2, 495-504, 1959.)
152. NAGANT DE DEUXCHAISNES (C.), ISAAC (G.), JACQUET (A.), HUET (J.J.). — Etude clinique et physiopathogénique de la dystrophie d'Albright « (Pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme) » et des syndromes voisins. A propos de trois cas nouveaux dont deux familiaux. (*Rev. Fr. Et. Clin. Biol.*, 5, 2, 153-186, 1960.)
153. OBERST (B.), TOMPKINS (C.A.). — Pseudo-hypoparathyroidism in a 16 month-old girl. (*Am. J. Dis. Children*, 90, 2, 205-210, 1955.)
154. PALMER, SEARLES, BOLDREY. — Papilleodema and hypoparathyroidism simulating brain tumor. (*J. of Neurosurgery*, 16, 4, 378-384, 1959.)
155. PERLMUTTER (M.), ELLISON (R.R.), NORSA (L.), KANTROWITZ (A.R.). — Idiopathic hypoparathyroidism and Addison's disease. (*Am. J. Med.*, 21, 4, 634-643, 1956.)
156. PETERMAN (M.G.), GARVEY (J.L.). — Pseudohypoparathyroidism. Case report. (*Pediatrics*, 4, 6, 790-797, 1949.)

157. PETERMAN (M.G.), GARVEY (J.L.). — Pseudo-hypoparathyroidism. (*J. of Lab. Clinic. Med.*, 33, 12, 1620-1621, 1948.)
158. PRENTICE (R.J.). — Pseudohypoparathyroidism. Case report. (*J. Clin. Endocrinol. Metab.*, 14, 9, 1069-1074, 1954.)
159. RAY, GARDNER. — Pseudo-pseudo-hypoparathyroidism in a child. Report of the youngest case. (*Pediatrics*, 23, 3, 520-530, 1959.)
160. REYNOLDS (T.), JACOBSON (G.), EDMONDSON (H.), MARTIN (H.E.), NELSON (C.). — Pseudo-hypoparathyroidism. A case with bony demineralization. (*J. Clin. Endocrinol. Metab.*, 12, 5, 560-573, 1952.)
161. ROBINSON (P.K.), CARMICHAEL (A.), CUMINGS (J.N.). — Idiopathic hypoparathyroidism. A study of three cases. (*The Quart. J. of M.*, 23, 92, 383-402, 1954.)
162. ROCHE (M.). — A case of pseudo-pseudo-hypoparathyroidism. (*J. Clin. Endocrin. Metab.*, 15, 8, 964-969, 1955.)
163. ROHMER (P.). — Un cas de tétanie persistante non rachitique chez un enfant de 20 mois. (*Arch. Fr. Ped.*, 2, 5, 209-211, 1944.)
164. ROHMER (P.), SACREZ (R.), ISCH (C.), JUIF (G.), POIRIER (G.). — La tétanie rachitique à la lumière des recherches modernes. (*Sem. Hôp. Paris (Ann. Pédiat.)*, 32, 73/9, 3887-3892, 1956.)
165. ROHMER (P.), SACREZ (R.), POIRIER (G.), JUIF (G.), ISCH (C.). — L'E.M.G. et l'E.E.G. dans la spasmophilie du nourrisson. (*Arch. Fr. Péd.*, 13, 4, 408-411, 1956.)
166. ROSSINI, CAVALCA, ZANOTTO. — Attività paratiroidea ed epilepsia. (*Riv. Sperim. Freniatria*, 81, 4, 897-908, 1958.)
167. ROUDINESCO, DUCHE (D.J.). — Instabilité et hypocalcémie provoquée. (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 34, 5, 1171-1174, 1948.)
168. ROYER (P.), LESTRADET (H.), DE MENIBUS (C.H.), FREDERICH (A.). — L'épreuve de phosphodiurèse provoquée par la parathormone et le diagnostic de la pseudo-hypoparathyroïdie chez l'enfant. (*Rev. Fr. Et. Clin. Biol.*, 4, 10, 1007-1023, 1959.)
169. SACREZ (R.), SINGER (S.), ROHMER (F.). — Le pronostic de la tétanie rachitique. (*Arch. Fr. Pédiat.*, 14, 1, 86-89, 1957.)
170. SACREZ (R.), JUIF (J.G.). — Pronostico inmediato Y lejano de la tetania raquitica del lactante. (*Rev. Espan. Pediaatria*, 14, 80, 223-236, 1958.)
171. SACREZ (R.), LAUSECKER, ISCH. — Association de tétanie avec maladie de Basedow et myopathie chez un enfant de onze ans. (*Arch. Fr. Péd.*, 12, 9, 944-954, 1955.)
172. SALORIO (L.J.B.), ARNAU (B.N.). — Consideraciones sobre un caso de tetania-epilepsia. (*Med. Espan.*, 39, 226, 5-13, 1958.)
173. SAPHIR, CAHNE. — Idiopathic hypoparathyroidism. (*A.M.A. Arch. Int. Med.*, 101, 6, 1143-1146, 1958.)

174. SCHAEFFER (E.). — Tetanisches Syndrom bei einem 4 1/2 jährigen Knaben nach Perphenazin. (*M Schr. f. Kinderheilk.*, 107, 6, 313, 1959.)
175. SCHIFF-WERTHEIMER (S.), KLOTZ (H.P.), GAILLARD (G.), ROBEL (P.), TUTIN (M.). — Résultats de l'exploration endocrinienne systématique chez 65 malades jeunes atteints de cataracte endocrinienne en apparence isolée. (*Sem. Hôp. Paris*, 34, 50, 2545-2553, 1958.)
176. SCHUPBACH (A.), COURVOISIER (B.). — Existe-t-il un pseudo-hypoparathyroïdisme. (*Schweiz. Med. Wschr.*, 79, 38, 887-890, 1949.)
177. SERINGE (Ph.), TOMKIEWICZ (S.). — La dystrophie d'Albright. Pseudo-pseudo-hypoparathyroidisme de cet auteur. (*Sem. Hôp. Paris*, 33, 27, 1092-1101, 1957 ; *Ann. Endocrinol.*, 17, 655-664, 1956.)
178. SIENIAWSKA (M.). — O Trudnościach rozpoznawczych niew dolności przytarczyczek na podstawie obserwowanego przypadku. (*Pediatrics Polska*, 33, 5, 577-582, 1958.)
179. SIMPSON. — The neurological manifestations of idiopathic hypoparathyroidism. (*Brain*, 75, 1, 76-90, 1952.)
180. SINGER (S.). — Le pronostic lointain de la tétanie rachitique du nourrisson. (*Thèse*, Strasbourg, 1957.)
181. SMULYAN, RAISZ (L.G.). — Pseudo-pseudo-hypoparathyroidism with unusual features. (*J. Clin. Endocr. Metab.*, 19, 4, 478-485, 1959.)
182. SOPER, MASON, BUCHWALTER. — Hypoparathyroidism in children and adolescents. (*Pediatrics*, 20, 6, 1097-1107, 1957.)
183. SPIRA (L.). — Electroconvulsive therapy and its relation to fluorine intoxication and to tetany. (*Folia Psych. Neurol. Japonica*, 12, 2, 142-151, 1958.)
184. STEINBERG (H.), WALDROM (B.R.). — Idiopathic hypoparathyroidism. An analysis of fifty-two cases including the report of a new case. (*Medicine*, 31, 2, 133-154, 1952.)
185. STEWART, BOWEN. — The urinary phosphate excretion factor of parathyroid gland extracts: a hormone or an artefact. (*Endocrinology*, 51, 2, 80-87, 1952.)
186. STRÖM (L.), WINBERG (J.). — Idiopathic hypoparathyroidism. (*Acta Paediatrica*, 43, 6, 574-581, 1954.)
187. SUGAR. — Central neurological complications of hypoparathyroidism. (*A.M.A. Arch. Neurol. Psychiat.*, 70, 1, 86-107, 1953.)
188. SWIATKINA. — Pour l'étude de la pathogénie du rachitisme. (*Pediatrics*, Moscou, 36, 10, 9-14, 1958.) (Russ.)
189. SYMON (L.), BETT. — Idiopathic hypoparathyroidism with normal urinary calcium. (*Brit. Med. J.*, 1, 5135, 1451, 1959.)
190. TANGHERONI, BOTTONE. — Rilievi elettroencefalografici nella tetania. (*Minerva Pediat.*, 9, 40, 1060-1072, 1957.)

191. TAYLOR (A.B.), BUFFMIRE. — Pseudohypoparathyroidism. (*Ann. Int. Med.*, 47, 2, 356-361, 1957.)
192. THIÉBAULT. — Etude de l'épreuve du garrot sous contrôle E.M.G. dans la tétanie latente de l'adulte. (*Rev. Neurol.*, 95, 478-483, 1956.)
193. TURPIN (R.), LEFÈBRE (J.). — Résultats d'études électrologiques et humorales de la tétanie. (*Pr. Méd.*, 51, 24, 338-339, 1943.)
194. VAN DER WERFF TEN BOSCH. — Brachymetacarpal dwarfism: pseudo-pseudo-hypoparathyroidism. (*Lancet*, 1, 7063, 69-71, 1959.)
195. WALLACH (E.), ENGLERT (E.), BROWN (H.). — The syndrom of pseudo-pseudo-hypoparathyroidism. (*A.M.A. Arch. Int. Med.*, 98, 4, 517-524, 1956.)
196. WALSH (F.B.), MURRAY (R.G.). — Ocular manifestations of disturbances in calcium metabolism. (*Amer. J. Ophthalm.*, 36, 12, 1657-1676, 1953.)
197. WHITAKER (J.), LANDING (B.), ESSELBORN (V.), WILLIAMS (R.). — Syndrome of familial juvenile hypoadrenocorticism, hypoparathyroidism and superficial moniliasis. (*J. Clin. Endocr. Metab.*, 16, 10, 1374-1388, 1956.)
198. WIJNBLADH (H.). — Post-operative tetany. A study based upon 40 treated cases. (*Acta Endocrinol.*, 10, 1, 1-16, 1952.)
199. WISE (B.L.), HART (J.C.). — Idiopathic hypoparathyroidism and pseudo-hypoparathyroidism. (*A.M.A. Arch. Neurol. Psych.*, 68, 1, 78-93, 1952.)
200. YIM, JAENIKE. — Idiopathic hypoparathyroidism presenting as a psychosis. (*Am. J. Med.*, 25, 3, 478-483, 1958.)
201. ZELLWEGER (H.), GIRARDET (P.). — Les états spasmophiles de l'enfance. (*Le Médecin Français*, 11, 6, 111-116, 1951.)
202. ZELLWEGER (H.), GIRARDET (P.). — Zur Problematik des Pseudo-hypoparathyreoidismus und des hypoparathyreotischen Kretinismus. (*Helv. Paed. Acta*, 6, 3, 184-199, 1951.)
203. ZONDEK (H.). — Some observations about the question of hypoparathyroidism of cerebral origine. (*J. Clin. Endocr.*, 5, 431-443, 1945.)
204. ZWEYMULLER (E.). — Die Tetanie bei Kindern und Jugendlichen. (*Wien. Klin. Wschr.*, 70, 4, 57-60, 1958.)

IV. — QUELQUES PUBLICATIONS RECENTES

A) OUVRAGES DE BASE

205. L'hypoparathyroïdisme chez l'enfant. (XVII^e Congrès des Pédiatres de Langue Française, Montpellier, 1960, 1 vol. Ed. Maloine, Paris.)
206. TALMAGE, GREEP. — The parathyroids. (Ch. Thomas Publ., Ill., 1960.)
207. QUANDT (J.), PONSOLD (W.). — Nebenschilddrüseninsuffizienz und tetanisches Syndrom. (Fischer-Verlag, Jena, 1959.)

B) PUBLICATIONS

208. ACIERNO (L.J.), THALER (E.). — Idiopathic hypoparathyroidism: a clinical discussion with a case report. (*Ann. Int. Med.*, 51 : 1384-1395, 1959.)
209. AHMED (S.). — Pseudo-pseudo-hypoparathyroidism. A report of two cases. (*Brit. J. Clin. Pract.*, 15, 585-592, 1961.)
210. ALBACH (E.). — Le test de Kaiser-Ponsold (E.D.T.A.) dans le diagnostic d'hypoparathyroïdisme relatif (all.). (*Klin. Wschr.*, 38, 1146-1150, 1960.)
211. BARANOVA (N.F.). — Relations fonctionnelles entre le système nerveux central supérieur et les glandes P.T. (russe). (*Tr. Inst. Fiziol. Pavlov*, 8 : 228-235, 1959.)
212. BARR (S.E.), TAYLOR (E.F.), RABKIN (B.). — Pseudo-pseudo-hypoparathyroidism report of a case and review of the literature. (*A.M.A. Arch. Intern. Med.*, 105 : 495-496, 1960.)
213. BEUTNER (E.H.), MUNSON (P.L.). — Time course of urinary excretion of inorganic phosphate by rats after P.T. ectomy and after injection of P.T. * extract. (*Endocrinology*, 66 : 610-616, 1960.)
214. BOTTONE (E.), CHECCUCCI (A.). — Un cas d'hypoparathyroïdisme idiopathique avec des modifications inhabituelles à l'électromyogramme (ital.). (*Minerva Pediat.*, 12, 1259-1265, 1960.)
215. BOZADZIEVA (E.). — Un cas de pseudo-hypoparathyroïdisme (bulg.). (*Suvr. Med.*, Sofia, 10 (12) : 109-116, 1959.)
216. BREEN (M.), FREEMAN (S.). — Plasma calcium distribution in relation to parathyroid function. (*Amer. J. Physiol.*, 200, 341-344, 1961.)
217. BUCHS (S.). — Hypoparathyroïdisme congénital chez trois frères, suite d'hyperparathyroïdisme maternel (all.). (*Schweiz. Med. Wschr.*, 91, 660-662, 1961.)
218. CANTOR (M.). — A case of unrecognized tetany. (*Brit. J. Clin. Pract.*, 15, 609, 1961.)
219. CARONE (F.A.), EPSTEIN (F.H.), BECK, LEVITIN. — The effects upon the kidney of transient hypercalcemia induced by PT extracts. (*Amer. J. Path.*, 36, 77-103, 1960.)
220. CARTER (A.C.), KAPLAN (S.A.), DEMAYO (A.P.), ROSENBLUM (D.J.). — An unusual case of idiopathic hypoparathyroidism, adrenal insufficiency, hypothyroidism and metastatic calcifications. (*J. Clin. Endocr.*, 19 : 1633-1641, 1959.)
221. CHAPTAL (J.), JEAN, BONNET, GUILLAUME, MOREL. — Hypoparathyroidism familial. Etude clinique, biologique et thérapeutique. (*Arch. Franç. Pédiat.*, 17, 866-878, 1960 ; *Montpellier Méd.*, 57, 67-95, 1960.)

(*) P.T. = parathyroid.

222. CLARK (J.), BOWERS (W.), GEOFFROY (R.). — A new method for bisassay of the calcium mobilizing fraction of PT extracts. (*Endocrinology*, 66 : 527-532, 1960.)
223. COHEN (M.L.), DONNELL (G.N.). — Pseudohypoparathyroidism with hypothyroidism. A case report and review of literature. (*J. Pediat.*, 56 : 369-382, 1960.)
224. COURVOISIER (B.). — Données récentes sur la physiologie et la pathologie des glandes P.T. (*Helv. Med. Acta*, 26 (suppl. 38), 5-94, 1959.)
225. DAVIS (R.), TALMAGE (R.V.). — Evidence for liver inactivation of P.T. hormone. (*Endocrinology*, 6, 312-314, 1960.)
226. DENT (C.E.). — Discussion on P.T. disease. (*Proc. Roy. Soc. Med.*, 52 : 993-995, 1959.)
227. DICKSON (L.G.), MORITA (Y.), COWSERT (E.G.), GRAVES, MEYER (J.S.). — Neurological, E.E.G. and heredofamilial aspects of pseudo-hypoparathyroidism and pseudo-pseudo-hypoparathyroidism. (*J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 23 : 33-39, février 1960.)
228. DI MARTINO (G.), MOSTARDA (G.). — Test de Howard dans la « maladie post-opératoire » (it.). (*Rass. Int. Clin. Ter.*, 39 : 842-851, 1959.)
229. DUNPHY, JACOB. — « Successful » implantation of heterologous parathyroid tissu. (*New Engl. J. Med.*, 264 : 371-374, 1961.)
230. DURLACH (J.), LEBRUN (R.). — Importance de la forme hypomagnésienne de la spasmophilie. (*Ann. Endocr.*, 21, 244-252, 1960.)
231. DYK (T.). — Hypoparathyroidisme idiopathique. Physiopathologie du métabolisme phosphocalcique. Clinique et traitement (polon.). (*Pol. Arch. Med. Wewn.*, 31, 81-89, 1961.)
232. FALK (W.). — Klinische Beiträge zur Diagnose und Diff-Dg des Chron. idiopat. Hypoparathyreoidismus im Kindesalter. (*Arch. f. Kinderheil.*, 164, 2, 135-152, 1961.)
233. FOWLER (W.M.), LING (S.). — Convulsions and papilledema in a child with idiopathic hypoparathyroidism. (*Calif. Med.*, 95, 180-182, 1961.)
234. GENTILI (A.), BOTTONE (E.). — Pseudo-hypoparathyroidisme (fr.). (*Helv. Paediat. Acta*, 15 : 115-134, 1960.)
235. GERBER (A.). — Hypoparathyroidisme. Aspects médicaux et chirurgicaux (angl.). (*Calif. Med.*, 93, 129-131, 1960.)
236. GERSHBERG (H.), WESELEY (A.C.). — Pseudo-hypoparathyroidism and pregnancy. Is pseudo-pseudo-hypoparathyroidism a mild form of pseudo-hypoparathyroidism ? (*Brain*, 82 : 599-609, 1959.)
237. GIBSON (R.). — Brachymetacarpial dwarfism or pseudo-pseudo-hypoparathyroidism with mental defect in siblings. (*Canad. Med. Ass. J.*, 85, 70-72, 1961.)
238. GLASER (G.H.), LEVY (L.). — Seizures and idiopathic hypoparathyroidism. A clin. E.E.G. study. (*Epilepsia*, Amsterdam, 1 : 454-465, 1960.)

239. GRAN (F.C.). — Vit. D and Ca absorption in P.T.-ectomised rats. (*Acta Physiol. Scand.*, 49: 211-215, 1960.)
240. HANNO (H.), WEISS (D.). — Hypoparathyroidism, pseudo-hypoparathyroidism and pseudo-pseudo-hypoparathyroidism. (*A.M.A. Arch. Ophthal.*, 65, 221-225 et 238-242, 1961.)
241. HARRISON (M.), NORDIN (B.E.). — Renal excretion of phosphorus and hypophosphatemia after parathyroidectomy. (*Brit. Med. J.*, n° 5168, 245-249, 1960.)
242. HITZ (A.), WERNER (M.). — Diagnostic et traitement d'hypoparathyroïdisme idiopathique (un cas) (all.). (*Schweiz. Med. Wschr.*, 91, 662-665, 1961.)
243. HOFFMANN (S.E.), SMILEY (J.D.). — Idiopathic hypoparathyroidism presenting with seizures. A patient exhibiting mobilisation of laed during treatment. (*Amer. J. Med.*, 28: 147-151, 1960.)
244. HOLTZ (F.). — Tétanie et l'œil (all.). (*Buech Augenarzt.*, 34: 1-79, 1960.)
245. HOLTZ (F.) et PONSOLD (W.). — L'hormone parathyroïdienne (all.). (In *Fermente, Hormone, Vitamine*, pp. 144-162, vol. 2, G. Thieme Ed., Stuttgart, 1960.)
246. HORTLING (H.), POUPPONEN (E.), KOSKI (K.). — Short metacarpal and metatarsal bones. Pseudo-pseudo-hypoparathyroidism. (*J. Clin. Endocr.*, 20: 466-472, 1960.)
247. IWANAMI (M.), OSIBA (S.), YAMADA, YOSHIMURA (H.). — Seasonal variations in serum inorganic phosphate and calcium with special references to P.T. activity. (*J. Physiol.*, London, 149, 23-33, 1959.)
248. JESSERER (H.). — Vraie et fausse tétanie (all.). (*Med. Klin.*, 56, 45-50, 1961.)
249. JOHNSON (W.), YOUNG (M.A.), SAHS, BEDEL. — Effects of hyperventilation and tetany on the speech fluency of stuterers and non stuterers. (*J. Speech Hearing Res.*, 2: 203-215, 1959.)
250. KAISER (W.), PONSOLD (W.). — Possibilité du diagnostic d'insuffisance P.T. relative par la perfusion d'E.D.T.A. (all.). (*Klin. Wschr.*, 37: 1183-1185, 1959.)
251. KAISER (W.), PONSOLD (W.). — Dosage de D.H.T. dans l'insuffisance parathyroïde (all.). (*Deutsch. Med. Wschr.*, 85, 2282-2283, 1960; et (angl.) *German Medical Monthly*, 6, 60, 1961.)
252. KEERL (G.). — Les cataractes dans l'hypoparathyroïdisme idiopathique (all.). (*Ophthalmologica*, 139: 367-373, 1960.)
253. KLEEMAN (C.R.), BERNSTEIN (D.), ROKNEY, DOWLING. — Studies on the renal clearance of diffusible calcium and the role of P.T. glands in its regulation. (*Yale J. Biol. Med.*, 34, 1-30, 1961.)
254. KLOTZ (H.P.). — La tétanie chronique constitutionnelle. (*Pr. Méd.*, 67: 1184-1186, 1959.)
255. KLOTZ (H.P.). — Recherche et découverte d'un trouble du métabolisme calcique dans la tétanie chronique constitutionnelle normocalcémique. (*Sem. Hôp.*, 36, 50, 2679-2685, 1960.)

256. KLOTZ (H.P.). — Les carences calciques cellulaires, malgré une calcémie normale. (*Rev. Path. Gén. Phys. Clin.*, 60, 722, 1461-1463, 1960.)
257. KLOTZ (H.P.), CLÉMENT (D.). — Les tests du fonctionnement parathyroïdien. (*Pathol. et Biol.*, 9, 291-296, 1961.)
258. KLOTZ (H.P.), ZEITOUN (P.). — Etude du Mg sérique dans la tétanie chronique constitutionnelle. (*Ann. d'Endocrin.*, 22, 225-229, 1961.)
259. KOMARKOVA, VOSTAL, PACOVSKY. — Effets des extraits parathyroïdiens sur le métabolisme de l'acide citrique (reins, os). (tchéc.). (*Sborn Lek.*, 62, 93-99, 1960 ; *Cesk. Fysiol.*, 9, 25-26, 1960.)
260. KOPIN (I.), ROSENBERG (I.). — Idiopathic hypoparathyroidism : a case with autopsy findings. (*Ann. Intern. Med.*, 53, 1238-1249, 1960.)
261. LAING (J.K.). — Pseudo-hypoparathyroidism report of a case. (*New Zeal Med. J.*, 59 : 156-158, 1960.)
262. LIÈVRE (J.A.). — Etude du métabolisme phospho-calcique. (*Marseille Méd.*, 97 : 329-356, 1960.)
263. LISTON (H.). — Idiopathic hypoparathyroidism : a review and case report. (*Arizona Med.*, 18, 75-83, 1961.)
264. LUKOWSKY (A.). — Tétanie masquée, abortive et latente (all.). (*Muenchen. Med. Wschr.*, 101 : 1187-1191, 1959.)
265. LYALL (I.G.). — A case of idiopathic hypoparathyroidism presenting as idiopathic epilepsy. (*Med. J. Aus.*, 47 (2) : 215-218, 1960.)
266. MACKAY (N.R.). — Pseudo-hypoparathyroidisme. (*New Zeal. Med. J.*, 59 : 246-249, 1960.)
267. Mc MAHON (F.G.), COOKSON (D.V.), KABLER, INHORN. — Idiopathic hypoparathyroidism and idiopathic adrenal cortical insufficiency occurring with cystic fibrosis of the pancreas. (*Ann. Intern. Med.*, 51 : 371-384, 1959.)
268. MARNAY (C.), RAOUL (Y.). — Rôle indispensable de la vit. D pour mettre en évidence l'action hypercalcémiante de l'hormone P.T. chez le rat normal. (*Cte Rendu Soc. Biol.*, Paris, 153 : 1949-1951, 1959.)
269. MATHIEU (H.), MENIBUS (DE), FREKERICH, LESTRADET, ROYER (P.). — L'hypoparathyroïdie chronique primitive avec lésions d'ostéomalacie. (*Sem. Hôp. Ann. Pédiat.*, 8 : 153-161, 37, 921, 1961.)
270. MENOZZI (P.G.), BELLONI (L.), SANNAZARI, CASERTANO. — Relations entre les glandes parathyroïdiennes et les autres endocrines. (*Arch. Moragl. Pat. Clin.*, 15, 1277-1316, 1959.) (Ital.)
271. MATTEIS (F. DE). — Un cas d'hypoparathyroidisme avec hyperactivité surrénale (ital.). (*Minerva Pcdiat.*, 12, 911-912, 1960.)
272. MORSE (W.), COCHRANE (W.), LANDRIGAN (P.). — Familial hypoparathyroidism with pernicious anemia, steatorrhea, and adrenocortical insuff. A variant of mucoviscidosis. (*New Engl. J. Med.*, 264 : 1021-1026, 1961.)
273. MOUZAS (G.L.), WEISS (J.B.). — Biological method for detection of parathyroid hormone. (*Brit. Med. J.*, 5220, 181-182, 1961.)

274. NAGANT DE DEUXCHAISNES, FANCONI (A.), ALBERTO, RUDLER (J.L.), MACH (R.S.). — Phéochromocytomes multiples extra-surrénaux avec une dystrophie d'Albright et hémangiomes cutanés (fr.). (*Schweiz. Med. Wschr.*, 90, 886-895, 1960.)
275. NEMETH (S.). — Influence des hormones parathyr. sur l'excrétion rénale du phosphore (all.). (*Schweiz. Med. Wschr.*, 91, 882-887, 1961.)
276. NEVSIMAL (O.), ROTH (B.). — Contribution à l'étude de la tétanie normocalcémique (tchéc.). (*Cas. Lek. Cesk.*, 100, 371-379, 1961.)
- 276a. NEVSIMAL (O.), ROTH (B.). — Signes nerveux centraux dans la tétanie hypocalcémique. (*Cesk. Neurol.*, 23, 14-26, 1960.)
277. NICHOLS (F.), HOLDSWORTH (D.), REINFRANK (R.). — Familial hypocalcemia, latent tetany and calcifications of the basal ganglia. (*Amer. J. Med.*, 30, 518-528, 1961.)
278. NORDIN (B.E.). — The effect of intravenous P.T. extract on urinary pH, bicarbonate and electrolyte excretion. (*Clin. Sci.*, 19: 311-319, 1960.)
279. NOTHLING (O.). — Pseudo-hypoparathyroïdisme. (*Austr. J. Derm.*, 5, 167-172, 1960.)
280. OFTEDA (S.I.). — Crises épileptiformes et l'hypoparathyroïdisme idiopathique (norv.). (*T. Norske Laegeforen.*, 80: 385-386, 1960.)
281. OKNINSKA (A.) PRZYBYLSKA (H.). — Tétanie du nourrisson d'origine cérébrale (polon.). (*Pediatrics Polska*, 35, 7, 773-778, 1960.)
282. PAPADATOS (C.), ALIVISATOS (J.G.). — Pseudo-pseudo-hypoparathyroïdism. A disputable syndrome. (*J. Pediat.*, 57, 436-442, 1960.)
283. PEDEN (V.H.). — True idiopathic hypoparathyroïdism as a sex-linked recessive trait. (*Amer. J. Hum. Genet.*, 12: 323-337, sept. 1960.)
284. PIMENTEL, RISQUEZ, HORANDE. — Tétanie idiopathique normocalcémique. (*Sem. Hôp.*, 37, 698, 1961.)
285. RANNEY (R.). — The effects of oestrone and parathyroïde extract on bone citrate metabolism. (*Endocrinology*, 67, 166-169, 1960.)
286. RASMUSSEN (H.). — The parathyroïd hormone. (*Sci. Amer.* 204, 56-63, 1961 ; *Amer. J. Med.*, 30, 112-128, 1961.)
287. ROSSELLE (N.), DONCKER (K. DE). — Tétanie latente. Etude expérimentale et clinique (fr.). (*World Neurol.*, 2, 908-919, 1961 ; *Bruxelles Méd.*, 40, 1625-1629, 1960.)
- 287a. ROSSELLE (N.), DONCKER (K. DE). — Tétanie magnésieprive chez l'homme. Etude biochimique et E.M.G. (*Path. et Biol. Paris*, 7, 1835-1847, 1959.)
288. ROTHENBERG (S.), REDLAEF (P.D.). — Hypoparathyroïdism. (*A.M.A. Arch. Intern. Med.*, 104, 783-786, 1959.)
289. RUBENSTEIN (E.), CODY (R.). — Pseudo-pseudo-hypoparathyroïdism with dense calcification of aorta. (*Stanford Med. Bull.*, 17, 171-174, 1959.)

290. SACERDOTI, FAVINI, BEVILACQUA (F.). — Effets réciproques de l'hypoparathyroïdisme idiopathique de l'enfant, des troubles de la personnalité et des manifestations convulsives neuro-psychiatriques (ital.). (*Clin. Pediat.*, Bologna, 41, 966-986, 1959.)
291. SALMON (J.). — Deux cas de tétanie chez l'adulte. (*Rev. Méd. Liège*, 15 : 214-233, 1960.)
292. SAMIY (A.H.), HIRSCH (P.H.), RAMSAY (A.G.), GIORDANO, MERILL. — Localization of the renal tubular action of P.T. hormone. (*Endocrinology*, 67 : 266-270, 1960.)
293. SANDERSON (P.H.), MARSHALL (F.), WILSON (R.E.). — Calcium and phosphorus homeostasis in the P.T.-omized dog: evaluation by means of E.D.T.A. and calcium tolerance tests. (*J. Clin. Investig.*, 39 : 662-670, 1960.)
294. SCHWARZ (G.). — La pathogénie du pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme (all.). (*Deutsch. Med. Wschr.*, 86, 257-259, 1961 ; — *Acta Endocr. Kbh.*, 34, 399-406, 1960.)
295. SÈZE (S. DE), KAHN (M.F.), FRÉNEAUX (B.), GRESLE (C.). — Un cas de dystrophie d'Albright: le pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme. (*Rev. Rhumat.*, 28 : 123-128, 1961.)
296. SOLOMON (S.), FINE (D.). — The precipitation of seizures by photic stimulation in a patient with hypoparathyroidism. (*J. Neur. Ment. Dis.*, 130 : 253-260, 1960.)
297. STECHER (J.L.). — A case of pseudo-pseudo-hypoparathyroidism. (*J. Arkansas Med. Soc.*, 58, 106-110, 1961.)
298. STERLING (J.A.). — Transplantation of homologous P.T. gland in the treatment of chronic tetany: 3 to 7 year following on 3 patients. (*Ann. N.Y. Acad. Sci.*, 87 : 476-481, 1960.)
299. SVANE-KUNDSSEN. — Severe secondary ocular changes in a patient suffering from idiopathic hypoparathyroidism and pernicious anemia. (*Acta Ophthalm. Kbh.*, 37 : 560-567, 1959.)
300. SZCZEPANSKA (H.), SAPIECHA (J.). — Addison's disease with hypofunction of the P.T. glands. (*Arch. Dis. Child.*, 34 : 498-500, 1959.)
301. TAITZ (L.). — Pseudo-hypoparathyroidism in infancy. (*Arch. Dis. Child.*, 35, 506-508, 1960.)
302. TEREPAKA (A.R.), DOWSE (C.M.), NEUMAN (W.F.). — Unifying concepts of P.T. hormone action. (*U.S. Atom Energy Comm. U.R.*, 577 : 1-28, 1960.)
303. TESSARI (L.). — The effect of P.T. extract upon transaminase activity in metaphyseal bone. (*Endocrinology*, 66 : 890-892, 1960.)
304. TODD, HILL, NICKERSON. — Hereditary multiple exostoses, pseudo-pseudo-hypoparathyroidism, and other genetic defects of bone, calcium and phosphorus metabolism. (*Amer. J. Med.*, 30, 289-298, 1961.)

305. TOMKIEWICZ (S.), PAUPE (J.), LELONG (M.). — La tétanie du grand enfant : à propos de 30 observations. (*Arch. Franç. Pédiat.*, 18, 6, 766-791, 1961.)
306. TOFT (R.J.), TALMAGE (R.V.). — Quantitative relationship of osteoclasts to P.T. function. (*Proc. Soc. Exp. Biol. Med.*, 103, 611-613, 1960.)
307. TONI (DE JR.), NORDIO, PRA (DE). — A propos d'un cas inhabituel de tétanie : relations entre la tétanie centrale et l'hypoparathyroïdisme (fr.). (*Ann. Paediat.*, Bâle, 195, 65-76, 1960.)
308. UHR (N.), BEZAHLER (H.). — Pseudo-pseudo-hypoparathyroidism, report of 3 cases in one family. (*Ann. Intern. Med.*, 54, 443-451, 1961.)
309. VAGUE (J.), GIRAUD (P.), BERNARD (R.), MILLER (G.), BERNARD, TORRESANI, LOUCHÈTE. — Hypoparathyroïdisme sévère de la petite enfance. Etude clinique et biologique. (*Ann. Endocr.*, Paris, 20, 312-318, 1959.)
310. VALLEE (B.L.), WACKER (W.E.), ULMER (O.O.). — The magnesium deficiency tetany syndrome in man. (*New England J. Med.*, 262 : 155-161, 1960.)
311. VERMASSEN (A.). — Hypocalcémie et tétanie dans l'enfance (holl.). (*Belg. T. Geneesk.*, 16 : 574-589, 1960.)
312. VERBANCK, TOPPET. — Etude de la régulation du métabolisme du phosphore chez le malade hypoparathyroïdien. Effets de la calcémie sur le phosphore urinaire et sérique. (*Rev. Franç. Etudes Clin. Biol.*, 6, 239-251, 1961.)
313. WAGNER (R.). — The syndrome of chronic hypoparathyroidism, Addison's disease and superficial moniliasis. (*Exp. Med. Surg.*, 18, 157-160, 1960.)
314. WEIL (F.). — Tétanie et troubles mentaux. (*Thèse*, Paris, 1960.)
315. WILLIAMS (E.), WOOD (C.). — The syndrom of hypoparathyroidism and steatorrhaea. (*Arch. Dis. Childh.*, 34 : 302-306, 1959.)
316. ZURLI (A.). — Considérations clinico-pathogéniques sur une forme particulière d'Ins. P.T. : le pseudo-hypoparathyroïdisme (ital.). (*Riv. Crit. Clin. Med.*, 59, 650-663, 1959.)
-

TABLE DES MATIÈRES

PREMIERE PARTIE

INTRODUCTION	13
Chapitre I. — HISTORIQUE	16
Chapitre II. — MOYENS D'ÉTUDE	23
— Schéma d'examen d'un enfant tétanique	24

DEUXIEME PARTIE

LES OBSERVATIONS	28
— Cinq résumés d'observations des enfants qui ont eu des convulsions hypocalcémiques comme nourrissons et chez qui on n'a pas retrouvé de tétanie dans la deuxième enfance	70

TROISIEME PARTIE

Chapitre I. — CLINIQUE	74
I. Les troubles du comportement	74
II. Troubles trophiques	79
III. Caractère familial de l'affection	86
IV. Les convulsions	88
V. Conclusions	93
Chapitre II. — ÉTUDE ÉLECTROLOGIQUE	94
I. Explorations neuro-musculaires périphériques	94
II. Étude électroencéphalographique (E.E.G.)	97
Chapitre III. — ÉTUDE BIOCHIMIQUE	101
I. Calcémie et phosphorémie	101
II. Les épreuves biologiques soi-disant « plus fines »	105

Chapitre IV. — DIAGNOSTIC DE LA TÉTANIE	117
I. <i>Diagnostic positif</i>	117
II. <i>Diagnostic différentiel</i>	123
Chapitre V. — HYPOPARATHYROIDISME IDIOPATHIQUE ET LES DYSTROPHIES D'ALBRIGHT	128
I. <i>Hypoparathyroïdisme idiopathique</i>	128
II. <i>Les dystrophies d'Albright</i>	133
Chapitre VI. — ANTÉCÉDENTS HYPOCALCÉMIQUES. AVENIR DES CONVULSIONS HYPOCALCÉMIQUES DU NOURRISSON	143
Chapitre VII. — AVENIR ET PRONOSTIC DE LA TÉTANIE DU GRAND ENFANT ..	151
Chapitre VIII. — TRAITEMENT	153
I. <i>Moyens thérapeutiques</i>	153
II. <i>Indications et conduite du traitement hypercalcémiant</i>	154
III. <i>Surveillance du traitement</i>	157
IV. <i>Traitements associés</i>	158
V. <i>Résultats du traitement hypercalcémiant</i>	158
VI. <i>En résumé</i>	162
CONCLUSIONS	163
BIBLIOGRAPHIE	167

